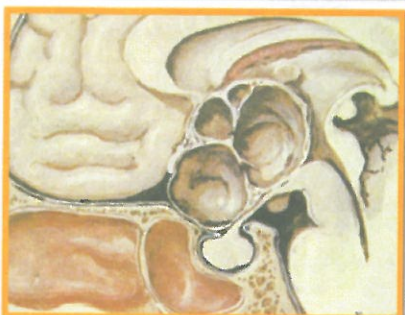
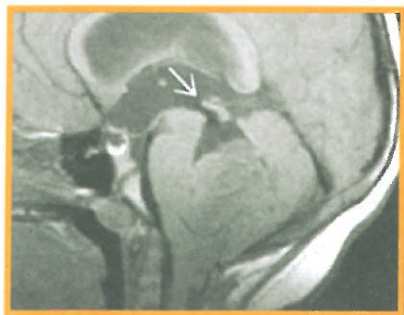
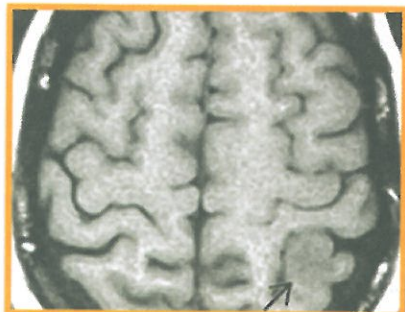
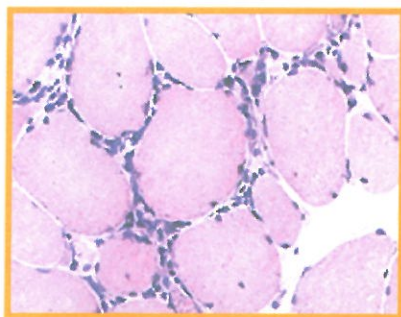


دستنامه بیماری‌های مغز و اعصاب



مؤلفان:

اعضای کمیته علمی انجمن بیماری‌های مغز و اعصاب
با همکاری اعضای هیئت علمی دانشگاه‌های علوم پزشکی کشور

ویراستار علمی و ادبی: دکتر شکوفه علائی

متخصص بیماری‌های مغز و اعصاب

عنوان: در سنامه بیماری های مغز و اعصاب
نویسندگان: اعضای کمیته علمی انجمن بیماری های مغز و اعصاب
(با همکاری اعضای هیئت علمی دانشگاه های علوم پزشکی کشور)
ویراستار: دکتر شکوفه علایی
ناشر: انتشارات تیمورزاده
مدیر تولید فرهنگی: نجمه حسین زاده
مدیر تولید فنی و چاپی: مهدی شاه محمدی
طراح جلد: واحد طراحی انتشارات تیمورزاده (حمیدرضا غلامی)
کتاب آرا: مینا جاویدی
شمارگان چاپ پیشین: ۳۰۰۰ نسخه
نوبت چاپ: دوم - ۱۳۹۸
شمارگان: ۲۰۰۰ نسخه
چاپ و صحافی: شاد رنگ
شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۲۳۸-۱۵۹-۰
بهاء: ۵۵ هزار تومان

دفتر مرکزی انتشارات تیمورزاده و نشریه طبیب:
خیابان کریمخان زند - نبش میرزای شیرازی - شماره ۱۱ - طبقه سوم شرقی
تلفن: ۸۸۸۰۹۰۹۰ - ۸۴۳۰۰ دورنگار: ۸۸۸۰۹۸۸۰

تتها کتاب فروشی و نمایشگاه دائمی انتشارات تیمورزاده و نشر طبیب:
بولوار کشاورز - ابتدای خیابان ۱۶ آذر (۵۰ متریابین تر از بولوار) - شماره ۶۸
کدپستی: ۱۴۱۷۹۹۴۶۷۱ - تلفن: ۸۳ ۳۸۳ - ۰۲۱
دورنگار: ۸۸۹۷۱۱۱۲

این کتاب مشمول قانون حمایت از مؤلفان، مصنفان و هنرمندان مصوب ۱۳۴۸/۱۱/۱۱ و قانون ترجمه و تکثیر کتاب ها، نشریات و آثار صوتی مصوب ۱۳۵۰/۱۰/۶ است. باز نویسی، خلاصه برداری یا برداشت بخشی از متن، شکل ها و جدول های کتاب و انتشار آن در قالب کتاب های ترجمه، تألیف، خلاصه، آزمون یا نرم افزار و نیز تکثیر و تولید دوباره آن به هر شکل و شیوه از جمله چاپی، کپی، صوتی، تصویری، الکترونیکی و... کلاً ممنوع بوده و موجب پیگرد قانونی خواهد شد.

مؤلفین به ترتیب حروف الفبا:

دکتر ساناز احمدی
دکتر فرامرز امیری
دکتر هرمز آیراملو
دکتر عبدالعلی بانکی
دکتر کیوان بصیری
دکتر ناهید بلادی مقدم
دکتر محمدحسین پاک‌نژاد
دکتر عباس تفاخری
دکتر منصوره تقاء
دکتر امید حسامی
دکتر فاطمه خمسه
دکتر امیر دولت‌آبادی
دکتر محمد روحانی
دکتر الهام ساعدی خامنه
دکتر غلامعلی شهیدی
دکتر محمدعلی صحرائیان
دکتر حمید عبادی
دکتر امیررضا عظیمی صائین
دکتر فرزاد فاتحی
دکتر مژده قبائی
دکتر محمدرضا قینی
دکتر فرزاد محرابی
دکتر سیداحسان محمدیانی نژاد
دکتر محمود معتمدی
دکتر شهریار نفیسی
دکتر مریم نوروزیان

همچنین از کلیه اعضای هیئت علمی دانشگاه‌های علوم پزشکی کشور که در برنامه‌ریزی اولیه برای تهیه کتاب و تهیه متون اولیه فصول به نمایندگی از اعضای هیئت علمی دانشگاه مربوطه همکاری داشته‌اند، قدردانی می‌شود.

اسامی این افراد به ترتیب حروف الفبا:

دکتر حسینعلی ابراهیمی، دکتر ناهید اشجع‌زاده، دکتر سیدعلی رودباری، دکتر محمدحسین حریرچیان، دکتر بابک زمانی، دکتر بهناز صدیقی، دکتر مجید غفارپور، دکتر محسن فروغی پور، دکتر کوروش قره‌گزیلی، دکتر علی موسوی
دکتر محمدرضا نجفی، دکتر مسعود نیکان‌فر، دکتر کریم نیک‌خواه، دکتر علیرضا نیک‌سرشت.

و سه بردستان آنان که از آنچه داشتند، گذشتند تا به دیگران آنچه را ندارند عطا کنند؛

یم به آنان که با «آ» آغاز، با «ب» بروباری و با «ت» تلاش را به ما آموختند.

آنان که با علم خویش، تسکین بخش بیماران دردمند می شوند و با کلامشان، آراس و آسودگی خاطر را برایشان

ارمغان می آورند.

آنان که در دل کویر نهال دوستی می نشاند و رنج و خسته دلی را نوید باغی پرگل می دهند.





بسمه تعالی

علم پزشکی بی وقفه در حال تغییر و تحول است و به دنبال انتشار یافته های جدید، محتوای کتب پزشکی روز می شود. در این میان محققان و نویسندگان این حیطه، وظیفه مهمی در انتقال صحیح اطلاعات بر ش دارند. علوم اعصاب نیز از این قاعده مستثنی نیست و حتی در مقایسه با علوم دیگر سرعت رشد ستری دارد. روش های تشخیصی و درمانی جدید و ماهیت طبقه بندی شده ویژه و سیستماتیک علوم صاب بر اهمیت و دقت کار می افزاید.

کتابی که پیش روی شماست، حاصل تلاش شایان توجه جمعی از اساتید و همکاران متخصص مغز و صاب کشورمان است. کتاب متنی روان و پیوستگی مناسبی دارد و مطالب انتخاب شده از موضوعات شایع کاربردی بیماری های مغز و اعصاب است. در پایان هر فصل منابع مورد استفاده ذکر شده است که برای اندگان علاقه مند جهت مطالعه بیشتر سودمند است. استفاده از جداول و عکس های مناسب نقطه قوت گری است که به درک بیشتر خواننده کمک می کند. هرچند کتاب های مرجع زیاد و معتبری در این رشته بود دارد، با این حال نشر کتاب های تألیفی فارسی در صورتی که بتواند حق مطلب را ادا کند و با توجه به میت بیماری ها در کشور بومی سازی شده باشد بسیار مفید و مورد نیاز است.

بی شک نبوغ و تجارب همکاران دانشمندی چون سرکار خانم دکتر تقا، سرکار خانم دکتر علایی و جناب ای دکتر حریرچیان بر ارزش و غنای این مجموعه افزوده است.

در پایان علاوه بر تبریک به گروه مؤلفین کتاب و تشکر از زحمات فراوانشان که در گردآوری و تألیف این کشیده اند و همچنین با سپاس از جناب آقای دکتر تیمورزاده و همکارانشان در انتشارات تیمورزاده که در تولید کتوب این اثر همت گماشتند، خواندن این کتاب را به دانشجویان پزشکی، پزشکان عمومی و نیز دستیاران تخصصی و متخصصین مغز و اعصاب توصیه می کنم.

دکتر حسین پاکدامن

رئیس انجمن بیماری های مغز و اعصاب

به نام خدا

سخنی با خواننده عزیز

کتابی که پیش روی شماست، حاصل تلاش جمعی از استادان مغز و اعصاب دانشگاه‌های علوم پزشکی کشور، همکاران متخصص مغز و اعصاب و اعضای کمیته علمی انجمن مغز و اعصاب است. گفتنی است با این هدف که مجموعه حاضر هم از نظر علمی مفید و پربار باشد و هم به لحاظ ادبی شیوا و روان، زمان زیادی برای تهیه آن صرف شده است.

جلسات متعددی - چه عمومی و چه اختصاصی - با گردآورندگان به بحث درباره ابعاد موضوعات هر فصل گذشت. برخی از فصل‌ها به دلیل گذشت زمان و تغییر محتوای علمی از زمان نگارش اولیه، ناگزیر باید تغییر پیدا می‌کرد و برخی دیگر نیز به دلیل این که از ساختار نگارشی قابل قبولی برخوردار نبود، باید مورد بازبینی و حتی دوباره‌نویسی قرار می‌گرفت.

در کنار تلاش گروه، حقیر سعی کردم تا متن کتاب ساده، شیوا و به راحتی قابل درک باشد و بر این اساس هر آنچه را که لازم می‌دیدم؛ از به کارگیری کلمات لاتین به جای معادل‌های فارسی نامأنوس و دور از ذهن و یا بالعکس، استفاده از معادل‌های فارسی درخور و نزدیک به ذهن به جای کلمات لاتین گرفته تا بخش کردن جملات طولانی و اجتناب از تطویل، اضافه یا حذف کردن پرانتز، ویرگول، نقطه، رعایت فاصله‌ها و اعمال سایر نکات نگارشی.

بدیهی است تهیه مجموعه‌ای با این حجم و حتی امکان عاری از اشتباهات علمی و ادبی، دقت و صرف زمان زیادی را می‌طلبد. حال که به این نقطه رسیده‌ایم، آرزو می‌کنیم حاصل همه تلاش‌هایمان بتواند راه ناهموار طبابت را برای رهروان مشتاق آن هموارتر سازد و دست‌گیری از بیماران مغز و اعصاب علمی‌تر و سریع‌تر انجام گیرد.

امیدواریم مجالی باشد تا اشکالات و کاستی‌های موجود را در چاپ‌های بعد برطرف کنیم و این مهم ممکن نیست مگر با یاری شما خوانندگان عزیز که ما را در جریان نظرها و پیشنهادهای خود قرار دهید. همچنین از استادان و همکارانی که ما را در تهیه مطالب یاری دادند نهایت تشکر و قدردانی را داریم. انجمن مغز و اعصاب ایران با کمال میل آماده دریافت نظرها، پیشنهادهای و ذکر ایرادات احتمالی کتاب است.

فهرست مطالب

- ۵.....عصب مغزی دوم یا عصب بینایی
- ۵.....معاینه بالینی
- ۵.....معاینه قدرت بینایی
- ۶.....معاینه دید رنگ
- ۶.....معاینه میدان بینایی
- ۶.....افتالموسکوپ یا فوندوسکوپ
- ۷.....معاینه مردمک‌ها
- ۷.....سندرم هورنر
- ۷.....مردمک تونیک
- ۷.....مردمک آریل روبرتسون
- ۸.....اعصاب مغزی سوم، چهارم و ششم (اعصاب حرکتی چشم)
- ۸.....معاینه بالینی

فصل ۱: اصول معاینه عصبی

- ۲.....وسایل لازم برای معاینه عصبی
- ۲.....معاینه قوای هوشی و ذهنی بیمار
- ۲.....سطح هوشیاری
- ۳.....محتوای هوشیاری
- ۳.....معاینه سطح هوشیاری
- ۳.....معاینه محتوای هوشیاری
- ۵.....معاینه اعصاب کرانیال
- ۵.....عصب مغزی اول یا عصب بویایی
- ۵.....معاینه بالینی
- ۵.....نکات بالینی

- ۲۱..... رفلکس مقعدی
- ۲۱..... رفلکس بولبو کاورنوس
- ۲۱..... رفلکس‌های پاتولوژیک
- ۲۱..... رفلکس بابنسکی
- ۲۱..... رفلکس‌های بدوی
- ۲۱..... رفلکس گراسپ
- ۲۱..... رفلکس مکیدن
- ۲۱..... رفلکس پالمومتال
- ۲۱..... معاینه بالینی مخچه
- ۲۳..... معاینه بالینی ایستادن و راه رفتن
- ۲۳..... سندرم‌های بالینی
- ۲۳..... راه رفتن در همی‌پارزی
- ۲۴..... راه رفتن در پاراپارزی
- ۲۴..... راه رفتن اسبی
- ۲۴..... راه رفتن Steppage
- ۲۴..... راه رفتن پارکینسونی
- ۲۵..... راه رفتن اردکی در میوپاتی
- ۲۵..... راه رفتن مخچه‌ای
- ۲۵..... آتاکسی حسی
- ۲۶..... راه رفتن آپراکسیک
- ۲۶..... راه رفتن هیستریکال
- ۲۶..... منبع
- ۸..... نکات بالینی
- ۹..... معاینه بالینی عصب تروکلئار
- ۹..... نکات بالینی
- ۹..... معاینه بالینی عصب ابدوسنس
- ۹..... نکات بالینی
- ۹..... اختلالات حرکات همزمان چشم‌ها
- ۱۰..... ضایعه کورتکس
- ۱۰..... ضایعه پونز
- ۱۰..... ضایعه MLF
- ۱۰..... عصب مغزی پنجم
- ۱۱..... نکات بالینی
- ۱۱..... معاینه بالینی عصب مغزی هفتم
- ۱۱..... نکات بالینی
- ۱۲..... عصب مغزی هشتم
- ۱۲..... تست رینه
- ۱۲..... تست وبر
- ۱۲..... تست شواباخ
- ۱۲..... نکات بالینی
- ۱۳..... تست Dix - Halpike یا نیلن بارانی
- ۱۳..... اعصاب مغزی نهم و دهم
- ۱۳..... عصب مغزی یازدهم
- ۱۴..... عصب مغزی دوازدهم
- ۱۴..... نحوه معاینه سیستم حسی
- ۱۶..... معاینه حرکتی
- ۱۶..... مشاهده بیمار
- ۱۷..... امتحان تون عضلانی اندام‌ها
- ۱۷..... اسپاستیسیت
- ۱۸..... ریجیدیت
- ۱۸..... قدرت اندام‌ها
- ۱۸..... رفلکس‌ها
- ۱۹..... قوس رفلکس
- ۱۹..... رفلکس‌های کششی عضلانی
- ۱۹..... نحوه معاینه رفلکس‌های تاندونی عمقی
- ۲۰..... رفلکس‌های سطحی
- ۲۰..... رفلکس‌های پوستی شکمی
- ۲۰..... رفلکس کف پای

فصل ۲: پاراکلینیک در نورولوژی

- ۲۸..... پونکسیون کمبری (LP)
- ۲۸..... کتتراندیکاسیون‌های LP
- ۲۸..... تکنیک انجام LP
- ۳۰..... تفسیر نتایج
- ۳۰..... الکتروانسفالوگرافی
- ۳۲..... مطالعه الکترودیگنوستیک
- ۳۲..... پتانسیل‌های فراخوانده
- ۳۲..... پتانسیل‌های فراخوانده بینایی
- ۳۳..... پتانسیل‌های فراخوانده شنوایی
- ۳۳..... پتانسیل‌های فراخوانده جسمی - حسی
- ۳۳..... روش‌های تصویربرداری مغز و نخاع
- ۳۳..... سی‌تی اسکن

۵۲.....	بررسی اتیولوژیک در سکنه مغزی
۵۲.....	ارزیابی آزمایشگاهی سکنه های مغزی
۵۲.....	تصویربرداری
۵۳.....	ارزیابی قلبی
۵۳.....	ارزیابی عروق
۵۴.....	تشخیص های افتراقی سکنه مغزی
۵۴.....	رسیدگی به بیمار دچار TIA
۵۵.....	درمان انفارکت مغزی
۵۵.....	• حفظ راه هوایی
۵۵.....	• ارزیابی تغذیه ای و شروع تغذیه
۵۵.....	• جلوگیری از زخم استرس
۵۵.....	• تعبیه سوند فولی و NG tube
۵۵.....	• اکسیژن نازال
۵۵.....	• وضعیت بیمار
۵۵.....	• کنترل قند
۵۵.....	• کنترل فشارخون
۵۵.....	• جلوگیری از زخم بستر
۵۵.....	• پیشگیری از ترمبوز وریدی اندام ها
۵۵.....	• درمان های مرتبط با برقراری مجدد جریان خون
۵۵.....	• درمان های تهاجمی
۵۶.....	• درمان های غیرتهاجمی
۵۶.....	• درمان دارویی با هدف جلوگیری از سکنه مجدد
۵۶.....	• داروهای مهار کننده فعالیت پلاکتی
۵۶.....	• داروهای کاهنده چربی خون
۵۶.....	• جراحی
۵۶.....	• درمان خونریزی های مغزی
۵۶.....	• بازتوانی
۵۷.....	• منابع
۵۸.....	• ترومبوز سینوس ها و وریدهای مغزی
۵۸.....	• تعریف
۵۹.....	• علل بیماری
۵۹.....	• علایم
۵۹.....	• تشخیص
۵۹.....	• درمان
۶۰.....	• عوارض
۶۰.....	• منابع

۳۴.....	آنژیوگرافی
۳۴.....	رادیوگرافی ساده
۳۴.....	میلوگرافی
۳۴.....	اولتراسونوگرافی
۳۵.....	منابع

فصل ۳: کما و سایر اختلالات هوشیاری

۳۸.....	• هشیاری
۳۸.....	• سطح هوشیاری
۳۸.....	• محتوای هوشیاری
۳۸.....	• کاهش سطح هوشیاری (باتوجه به درجه و شدت آن)
۳۹.....	• تغییر در محتوای هوشیاری
۳۹.....	• زندگی نباتی
۳۹.....	• Locked-in سندرم
۳۹.....	• مرگ مغزی
۳۹.....	• معیارهای تعیین مرگ مغزی
۴۰.....	• پاتولوژی و آناتومی کما
۴۰.....	• معیار گلاسکو
۴۰.....	• ارزیابی بالینی بیماران کمایی
۴۰.....	• معاینات عمومی در بیماران کمایی
۴۱.....	• معاینات نورولوژیک در بیماران کمایی
۴۴.....	• بررسی های آزمایشگاهی
۴۵.....	• منابع

فصل ۴: بیماری های عروقی مغز

۴۸.....	• مقدمه
۴۸.....	• تعریف
۴۸.....	• وامل خطر ساز
۴۹.....	• جریان خون مغز
۴۹.....	• جریان خون قدامی
۴۹.....	• جریان خون خلفی
۴۹.....	• نسیم بندی سکنه های مغزی
۴۹.....	• ملاک پاتولوژیک
۵۰.....	• سکنه های ایسکمیک
۵۰.....	• ملاک زمانی
۵۰.....	• ملاک اتیولوژیک
۵۰.....	• علل کمتر شایع سکنه های مغزی ایسکمیک
۵۰.....	• همونوکلوس یا آدمک در کورتکس حسی - حرکتی
۵۱.....	• ملاک عروقی

فصل ۶: تومورهای مغزی

- ۸۴ مقدمه
 ۸۴ تظاهرات بالینی
 ۸۴ بررسی های آزمایشگاهی
 ۸۴ بررسی های تصویربرداری
 ۸۵ تقسیم بندی تومورهای مغزی
 ۸۵ تومورهای مغزی اولیه
 ۸۵ تومورهای برخاسته از سلول های گلیال
 ۸۵ آستروسیتوما
 ۸۵ اولیگودندروگلیوما
 ۸۶ اپاندیموما
 ۸۶ تومورهای برخاسته از ژرم سل
 ۸۶ مدلولوبلاستوما
 ۸۶ لنفوم اولیه سیستم عصبی مرکزی
 ۸۷ آدنوم هیپوفیز
 ۸۷ مننژیوما
 ۸۸ مننژیوما ی برخاسته از فالکس
 ۸۸ شوانوما (نوروما، نورینوما)
 ۸۸ کرانیو فارنژیوما
 ۸۹ کیست کلویید
 ۸۹ تومورهای متاستاتیک مغزی
 ۸۹ متاستاز به لپتومننژ (مننژیت کارسینوماتوز)
 ۸۹ منابع

فصل ۷: عفونت های سیستم عصبی مرکزی

- ۹۲ مقدمه
 ۹۲ مننژیت باکتریال حاد
 ۹۲ تعریف
 ۹۲ اپیدمیولوژی
 ۹۲ اتیولوژی
 ۹۲ پاتوفیزیولوژی
 ۹۳ تظاهرات بالینی
 ۹۳ تشخیص
 ۹۶ حمله صرعی
 ۹۶ تعریف
 ۹۶ صرع
 ۹۶ طبقه بندی انواع حملات صرعی
 ۹۸ تعریف پیش در آمد
 ۹۹ حمله غیاب غیر عادی
 ۷۰ سندرم های صرعی
 ۷۱ علل تشنج و صرع
 ۷۱ اتیولوژی حملات صرعی بر اساس سن
 ۷۳ پاتوفیزیولوژی حمله صرعی
 ۷۴ تشخیص افتراقی حملات صرعی
 ۷۶ چه زمانی داروی ضد صرع را شروع کنیم؟
 ۷۷ انتخاب داروی ضد صرع
 ۷۷ کاربامازپین
 ۷۸ والپروئیک اسید
 ۷۸ لاموتریژین

فصل ۵: صرع و سایر اختلالات تشنجی

درمان	۱۰۲
توبرکولوزیس	۱۰۳
مننژیت TB	۱۰۳
تشخیص آزمایشگاهی	۱۰۳
توبرکولوما	۱۰۳
توبرکولوزیس ستون فقرات	۱۰۳
درمان	۱۰۳
بیماری های اسپروکتی دستگاه اعصاب	۱۰۴
نوروسیفلیس	۱۰۴
تظاهرات بالینی	۱۰۴
سیفیلیس اولیه	۱۰۴
سیفیلیس ثانویه	۱۰۴
سیفیلیس مرحله سوم یا نورولوژیک	۱۰۴
سیفیلیس نوزادی	۱۰۵
تشخیص	۱۰۵
درمان	۱۰۵
بروسلوز	۱۰۵
علائم بالینی	۱۰۶
تشخیص	۱۰۶
درمان	۱۰۶
نارسایی اکتسابی دستگاه ایمنی یا بیماری ایدز	۱۰۶
عفونت اولیه و گسترش ویروس	۱۰۶
مرحله پایدار مزمن	۱۰۷
بیماری پیشرفته HIV	۱۰۷
طیف کلینیکی تظاهرات نورولوژیک بیماری ایدز	۱۰۷
بیماری های ناشی از پریون	۱۰۷
بیماری کروتسفلدزاکوب (بیماری Heidenhain)	۱۰۸
تشخیص	۱۰۸
سندرم جرسمن - استراسلر - شینکر	۱۰۸
سندرم بی خوابی فامیلی کشنده	۱۰۸
بیماری کورو	۱۰۸
درمان	۱۰۹
منابع	۱۰۹

فصل ۸: عوارض نورولوژیک بیماری های سیستمیک

مقدمه	۱۱۲
انسفالوپاتی ایسکمیک - هیپوکسیک	۱۱۲

تصویر و دای	۹۳
تشخیص های افتراقی	۹۴
درمان	۹۴
درمان تجربی مننژیت باکتریایی	۹۴
درمان های ضدباکتریال اختصاصی	۹۵
درمان ضد میکروبی اختصاصی	۹۵
مننژیت منگوکوک	۹۵
مننژیت پنوموکوک	۹۶
مننژیت لیستریایی	۹۶
درمان های کمکی	۹۶
دگزامتازون	۹۶
افزایش فشار داخل جمجمه و داروهای ضد تشنج	۹۶
پیش آگهی	۹۶
سه های مغزی	۹۷
پاتوژنز و اتیولوژی	۹۷
تظاهرات بالینی	۹۷
تشخیص	۹۷
تشخیص افتراقی	۹۸
درمان	۹۸
پیش آگهی	۹۹
سفالیت ویروسی	۹۹
انسفالیت هرپسی	۹۹
تظاهرات کلینیکی	۹۹
پاتولوژی	۹۹
تشخیص	۹۹
درمان	۱۰۰
لکوانسفالوپاتی چند کانونی پیش رونده	۱۰۰
علائم بالینی	۱۰۰
تشخیص	۱۰۱
درمان	۱۰۱
سفالیت اسکروزان تحت حاد	۱۰۱
تظاهرات بالینی	۱۰۱
تشخیص	۱۰۱
درمان	۱۰۱
نژیت آسپتیک	۱۰۲
اتیولوژی	۱۰۲
تشخیص	۱۰۲

• سندرم های نورولوژیک متعاقب هیپوکسی.....	۱۱۳
• انسفالوپاتی ناشی از مسمومیت با مونوکسید کربن.....	۱۱۳
• علائم بالینی.....	۱۱۳
• علائم پاراکلینیک.....	۱۱۳
• درمان.....	۱۱۳
• انسفالوپاتی ناشی از بیماری های هیپرکاپنیک پولمونری.....	۱۱۳
• علائم.....	۱۱۳
• درمان.....	۱۱۳
• انسفالوپاتی هیپوگلیسمیک.....	۱۱۴
• علائم بالینی.....	۱۱۴
• درمان.....	۱۱۴
• انسفالوپاتی هیپرگلیسمیک.....	۱۱۴
• انسفالوپاتی کبدی.....	۱۱۴
• درمان.....	۱۱۵
• انسفالوپاتی اورمیک و سندرم لرزه- تشنج.....	۱۱۵
• سندرم عدم توازن پس از دیالیز.....	۱۱۶
• دمانس ناشی از دیالیز.....	۱۱۶
• عوارض پیوند کلیه.....	۱۱۶
• انسفالوپاتی مرتبط با سپسیس.....	۱۱۶
• عوارض نورولوژیک مرتبط با اختلالات سدیم، پتاسیم و توازن آب.....	۱۱۶
• هیپوناترمی.....	۱۱۶
• هیپرناترمی.....	۱۱۷
• هیپو و هیپرکالمی.....	۱۱۷
• هیپرکسمی.....	۱۱۷
• هیپوکلسمی.....	۱۱۷
• سندرم های منجمد مرتبط با بیماری سلیاک.....	۱۱۷
• پسیکوز ناشی از کورتیکو استروئیدها و بیماری کوشینگ.....	۱۱۷
• هیپرتیروئیدیسم.....	۱۱۷
• انسفالوپاتی هاشیموتو.....	۱۱۸
• منبع.....	۱۱۸

فصل ۱۰: سردرد و درد صورت و افزایش فشار داخل جمجمه

• کلیات سردرد.....	۱۲۶
• آناتومی.....	۱۲۶
• تشخیص انواع سردرد.....	۱۲۶
• شرح حال و معاینه بالینی.....	۱۲۶
• سیر زمانی سردرد.....	۱۲۶
• خصوصیات سردرد.....	۱۲۷
• علائم و نشانه های همراه سردرد.....	۱۲۷
• شرایط همراه با سردرد.....	۱۲۷
• عوامل بهبوددهنده.....	۱۲۷
• سابقه بیماری های قبلی و زمینه ای.....	۱۲۷
• ارزیابی سابقه درمان.....	۱۲۷
• سابقه روانی و عادت های بیمار.....	۱۲۷
• سابقه خانوادگی.....	۱۲۷
• معاینه فیزیکی.....	۱۲۸
• تشخیص افتراقی.....	۱۲۸
• معاینه بیمار مبتلا به سردرد.....	۱۲۸
• انواع سردرد.....	۱۲۹
• سردرد میگرنی.....	۱۲۹
• اپیدمیولوژی میگرن.....	۱۲۹
• کراترای تشخیص میگرن.....	۱۲۹

فصل ۹: ضربه های سیستم عصبی مرکزی

• اپیدمیولوژی.....	۱۲۰
• آسیب تروماتیک مغزی.....	۱۲۰

- ۱۳۵..... پاتوفیز یولوژی
- ۱۳۵..... علایم بالینی
- ۱۳۵..... یافته‌های آزمایشگاهی
- ۱۳۵..... تشخیص
- ۱۳۵..... درمان
- ۱۳۵..... سردرد رعد آسا
- ۱۳۶..... سردرد ناشی از ترومبوز سینوس وریدی
- ۱۳۶..... سردرد ناشی از بیماری‌های داخلی
- ۱۳۶..... سردرد ناشی از ضایعات فضاگیر مغزی
- ۱۳۷..... افزایش فشار داخل جمجمه
- ۱۳۷..... ادم مغزی
- ۱۳۷..... هیپرتانسین ایدیوپاتیک داخل جمجمه
- ۱۳۷..... اپیدمیولوژی
- ۱۳۷..... علایم بالینی
- ۱۳۸..... تشخیص
- ۱۳۸..... درمان
- ۱۳۸..... هیدروسفالی
- ۱۳۸..... علائم بالینی
- ۱۳۸..... درمان
- ۱۳۸..... منابع

فصل ۱۱: درد کمر، گردن و اندام‌ها

- ۱۴۰..... کمر درد
- ۱۴۰..... آناتومی ستون فقرات
- ۱۴۱..... ساختمان‌های حساس به درد در ستون فقرات
- ۱۴۱..... انواع کمردرد
- ۱۴۲..... معاینه کمر
- ۱۴۲..... بررسی‌های آزمایشگاهی، تصویربرداری و نوار عصب و عضله...
- ۱۴۲..... علل کمر درد
- ۱۴۲..... ناهنجاری‌های مادرزادی ستون فقرات کمری
- ۱۴۳..... تروما
- ۱۴۳..... پیچ خوردگی یا کشش ساختمان‌های کمری
- ۱۴۳..... شکستگی مهره در اثر تروما
- ۱۴۳..... بیماری دیسک کمری
- ۱۴۴..... تشخیص افتراقی دیسکوپاتی کمری
- ۱۴۴..... درمان دیسکوپاتی کمری
- ۱۲۹..... اورای میگرنی
- ۱۲۹..... پاتوژنز میگرن
- ۱۳۰..... پاتوژنز اورای میگرنی
- ۱۳۰..... پاتوژنز درد میگرنی
- ۱۳۰..... اشکال نادرتر میگرن
- ۱۳۰..... تشخیص سردرد میگرنی
- ۱۳۱..... درمان سردرد میگرنی
- ۱۳۱..... درمان غیر دارویی
- ۱۳۱..... درمان دارویی
- ۱۳۱..... میگرن در بارداری
- ۱۳۲..... درمان سردرد میگرنی در دوران بارداری
- ۱۳۲..... میگرن در کودکان
- ۱۳۲..... درمان سردرد میگرنی در اطفال
- ۱۳۲..... سردرد تنشی
- ۱۳۲..... اپیدمیولوژی
- ۱۳۲..... پاتوفیز یولوژی
- ۱۳۲..... علایم بالینی
- ۱۳۲..... تشخیص‌های افتراقی
- ۱۳۳..... درمان
- ۱۳۳..... سردرد خوشه‌ای
- ۱۳۳..... اپیدمیولوژی
- ۱۳۳..... علایم بالینی
- ۱۳۳..... تشخیص‌های افتراقی
- ۱۳۳..... درمان
- ۱۳۴..... نورالژی تری ژمینال
- ۱۳۴..... اپیدمیولوژی
- ۱۳۴..... علایم بالینی
- ۱۳۴..... تشخیص‌های افتراقی
- ۱۳۴..... درمان
- ۱۳۴..... نورالژی گلو سوفارنژیال
- ۱۳۴..... اپیدمیولوژی
- ۱۳۴..... علایم بالینی
- ۱۳۴..... تشخیص‌های افتراقی
- ۱۳۴..... درمان
- ۱۳۴..... آرتریت تمپورال

- ۱۵۷..... نحوه برخورد با بیمار مبتلا به سرگیجه
- ۱۵۷..... علل سرگیجه
- ۱۵۷..... علل محیطی
- ۱۵۷..... نوریت وستیولار
- ۱۵۸..... سرگیجه حمله‌ای وضعیتی خوش خیم
- ۱۵۸..... بیماری منیر
- ۱۵۹..... سرگیجه متعاقب تروما
- ۱۵۹..... وستیبولاتی‌های توکسیک
- ۱۵۹..... تومورهای زاویه پونز - مخچه
- ۱۵۹..... علل مرکزی
- ۱۵۹..... ایسکمی ساقه مغز یا مخچه
- ۱۶۰..... ضایعات حفره خلفی
- ۱۶۰..... صرع
- ۱۶۰..... سایر علل سرگیجه
- ۱۶۰..... منابع

فصل ۱۳: زوال عقل و سندرم‌های فراموشی

- ۱۶۲..... مقدمه
- ۱۶۲..... تعریف حافظه
- ۱۶۲..... زوال عقل یا خردسودگی
- ۱۶۳..... همه‌گیرشناسی
- ۱۶۳..... اتیولوژی
- ۱۶۳..... دمانس با علل برگشت‌ناپذیر
- ۱۶۳..... بیماری‌های دژنراتیو
- ۱۶۳..... بیماری آلزایمر
- ۱۶۳..... علائم بیماری
- ۱۶۳..... معاینه بالینی
- ۱۶۳..... پیش‌آگهی
- ۱۶۳..... تشخیص
- ۱۶۵..... درمان
- ۱۶۵..... بیماری پیک
- ۱۶۶..... بیماری هانتینگتون
- ۱۶۶..... علائم بیماری
- ۱۶۶..... زوال عقل با اجسام لویی
- ۱۶۶..... بیماری پارکینسون
- ۱۶۶..... فلج پیشرونده فوق هسته‌ای
- ۱۶۷..... زوال عقل عروقی
- ۱۴۳..... تشخیص افتراقی کمر درد
- ۱۴۳..... سندرم دم اسب
- ۱۴۵..... بیماری‌های دژنراتیو
- ۱۴۵..... استئوآرتریت ستون مهره
- ۱۴۵..... اسپوندیلیت انکیلوزان A.S
- ۱۴۵..... نئوپلاسم‌ها
- ۱۴۶..... عفونت‌ها و التهاب‌های ستون فقرات
- ۱۴۶..... علل متابولیک
- ۱۴۶..... استئوپروز و استئواسکلروز
- ۱۴۶..... درد ارجاعی از بیماری‌های احشایی
- ۱۴۶..... درد کمر و پستی تحتانی در بیماری‌های شکمی
- ۱۴۷..... درد ساکرال در بیماری‌های اورولوژی و ژنیکولوژی
- ۱۴۷..... سایر علل کمردرد
- ۱۴۷..... کمردرد پوسچرال
- ۱۴۷..... بیماری‌های روان‌شناختی
- ۱۴۸..... موارد متفرقه
- ۱۴۸..... درمان کمردرد
- ۱۴۸..... کمردرد حاد
- ۱۴۸..... کمردرد مزمن
- ۱۴۹..... درد گردن و شانه
- ۱۴۹..... علل درد گردن و شانه
- ۱۴۹..... ترومای ستون مهره گردنی
- ۱۴۹..... رماتیسم مفصلی
- ۱۵۰..... اسپوندیلوز گردنی
- ۱۵۰..... بیماری دیسک گردنی
- ۱۵۱..... درمان
- ۱۵۱..... درد مربوط به شبکه عصبی بازویی
- ۱۵۲..... سندرم تونل کارپ CTS
- ۱۵۲..... مفصل شانه
- ۱۵۲..... منابع

فصل ۱۲: سرگیجه و اختلالات سیستم وستیولار

- ۱۵۴..... مقدمه
- ۱۵۴..... آناتومی
- ۱۵۶..... تعیین محل ضایعه (لوکالیزاسیون)

- ۱۶۷..... دمانس های عفونی ۱۶۷..... بیماری های متابولیک
 ۱۶۷..... الف- زوال عقل ناشی از هیدروسفالی با فشار داخل نری طبیعی (NPH) ۱۶۷..... بیماری های متابولیک ارثی
 ۱۶۷..... بیماری های متابولیک اکتسابی ۱۶۸..... بیماری های آندوکراین
 ۱۶۸..... بیماری های تغذیه ای ۱۶۸..... دمانس کاذب
 ۱۶۸..... ارزیابی دمانس ۱۶۸..... سندرم های فراموشی
 ۱۶۸..... اختلال حافظه ناشی از سالمندی ۱۶۸..... سندرم ورنیکه-کورساکف
 ۱۶۸..... فراموشی کلی گذرا ۱۶۸..... تومورهای مغزی
 ۱۶۸..... فراموشی روانزا یا انفکاک ۱۶۸..... داروها و عوامل دیگر
 ۱۶۸..... سیگار ۱۶۸..... هیپوکسی
 ۱۶۸..... مولتیبل اسکروزیس ۱۶۸..... سندرم های پارائتوپلاستیک
 ۱۶۸..... دلیریوم ۱۶۸..... علایم بالینی
 ۱۶۸..... علل دلیریوم ۱۶۸..... اقدامات لازم در درمان حالت دلیریوم
 ۱۶۸..... منابع ۱۶۸.....

فصل ۱۵: اختلالات حرکتی

- ۱۸۲..... مقدمه ۱۸۲..... تقسیم بندی اختلالات حرکتی
 ۱۸۳..... پاتوفیزیولوژی اختلالات حرکتی ۱۸۴..... سندرم های آکینتیک-رژید
 ۱۸۴..... طبقه بندی سندرم های آکینتیک-رژید ۱۸۵..... بیماری پارکینسون
 ۱۸۵..... اپیدمیولوژی ۱۸۵..... پاتوژنز و پاتولوژی
 ۱۸۵..... علایم بالینی ۱۸۶..... آکینزی - هیپوکییزی - برادی کییزی
 ۱۸۶..... رژیدیتة عضلانی ۱۸۶..... وضعیت خمیده
 ۱۸۶..... ترمور استراحت ۱۸۷..... ناپایداری وضعیت
 ۱۸۷..... اختلال gait ۱۸۷..... سایر علایم و نشانه های بیماری پارکینسون
 ۱۸۸..... بررسی های تشخیصی ۱۸۸..... درمان
 ۱۸۹..... درمان دارویی ۱۸۹..... آنتی کلینرژیک
 ۱۸۹..... آمانتادین ۱۸۹..... لوودوپا
 ۱۹۰..... سلژلین ۱۹۰.....

فصل ۱۶: ام اس و سایر بیماری های دمیالینیزان

- ۱۹۴..... مقدمه ۱۹۴..... ام اس
 ۱۹۴..... کلیات و تاریخچه ۱۹۴..... اپیدمیولوژی
 ۱۹۴..... اتیولوژی ۱۹۴..... عوامل ژنتیک
 ۱۹۵..... عوامل محیطی و مکانیسم های خودایمنی ۱۹۵..... پاتولوژی
 ۱۹۵..... تظاهرات بالینی ۱۹۶..... سیر بالینی

- اختلالات حرکتی دارویی ۲۰۳
- پارکینسونیس دارویی ۲۰۳
- واکنش دیستونیک حاد ۲۰۳
- آکاتزیا ۲۰۳
- دیس کینزی های تاردیو ۲۰۳
- سندرم نورولپتیک بدخیم ۲۰۴
- منابع ۲۰۴

فصل ۱۶: بیماری های اعصاب محیطی

- آناتومی و فیزیولوژی اعصاب محیطی ۲۰۶
- پاتوژنز بیماری های اعصاب محیطی ۲۰۷
- نشانه شناسی بیماری های اعصاب محیطی و نحوه تشخیص بیماری های آن ۲۰۷
- یافته های آزمایشگاهی ۲۰۹
- یافته های الکترومیوگرافی و سرعت هدایت عصبی ۲۰۹
- بیوپسی ۲۰۹
- درمان بیماری های اعصاب محیطی ۲۰۹
- درمان اختصاصی ۲۰۹
- درمان عمومی ۲۰۹
- طبقه بندی بیماری های اعصاب محیطی و آشنایی کلی با این بیماری ها ۲۰۹
- درگیری یک عصب واحد (مونونورپاتی سیملکس) ۲۱۰
- عصب مدیان ۲۱۰
- عصب اولنار ۲۱۰
- عصب رادیال ۲۱۰
- عصب پرونتال ۲۱۰
- عصب پوستی جانبی ران ۲۱۰
- مونونورپاتی های کرانیال ۲۱۱
- نوروپاتی عصب سه شاخه ۲۱۱
- نوروپاتی عصب صورتی ۲۱۱
- علائم بالینی ۲۱۱
- بررسی های آزمایشگاهی ۲۱۱
- سیر بیماری ۲۱۱
- درمان ۲۱۱
- پیش آگهی ۲۱۱
- آسیب چند عصب که با هم ارتباط آناتومیک دارند ۲۱۱

- آگونیست های مسکن های دوائی ۱۹۰
- درمان های غیردارویی ۱۹۰
- روش های جراحی در بیماری پارکینسون ۱۹۰
- سندرم های پارکینسون پلاس ۱۹۱
- دیس کینزی ها ۱۹۲
- ترمور Tremor ۱۹۲
- طبقه بندی ترمور ۱۹۲
- ترمور نرمال (فیزیولوژیک) ۱۹۳
- درمان ۱۹۳
- ترمور اسانسیل خوش خیم ۱۹۳
- درمان ۱۹۴
- ترمور مخچه ای ۱۹۴
- ترمور پارکینسونی ۱۹۴
- کره ۱۹۴
- طبقه بندی کره ۱۹۴
- کره سیدنهام ۱۹۵
- تشخیص ۱۹۵
- درمان ۱۹۵
- بیماری هانتینگتون ۱۹۵
- علائم بالینی ۱۹۵
- درمان ۱۹۶
- همی بالیسم ۱۹۶
- میوکلونوس ۱۹۶
- میوکلونوس ژنرالیزه و مولتی فوکال ۱۹۶
- میوکلونوس های فوکال ۱۹۶
- درمان میوکلونوس ۱۹۷
- تیک ۱۹۷
- سندرم ژیل دولاتوره ۱۹۷
- درمان تیک ۱۹۷
- دیستونی ۱۹۸
- دیستونی های ژنرالیزه یا سگمنتال اولیه ۱۹۸
- درمان ۱۹۹
- دیستونی های فوکال اولیه ۱۹۹
- تورتیکولی اسپاسمودیک ۱۹۹
- دیستونی کرامپ نویسندگان ۲۰۰
- بلفارواسپاسم و دیستونی اوروماندیولار ۲۰۰
- بیماری ویلسون ۲۰۰

- ۲۱۸..... سندرم شوکر
- آنژییت گرنولوماتوز و سایر سندرم های همراه با
- ۲۱۸..... هیپرانوزینوفیلی
- گرنولوماتوز وگنر
- ۲۱۸..... اسکرودرمی
- پلی نوروپاتی های همراه با بیماری های نئوپلاستیک و
- ۲۱۸..... پاراپروتئینی ها
- مونوکلونال گاموپاتی خوش خیم
- ۲۱۸..... نوروپاتی همراه با آنتی بادی Anti-GM۱ gangloside ...
- ۲۱۸.....
- کریوگلوبولینمی
- ۲۱۸..... کارسینوم ها
- لنفوم ها
- ۲۱۸..... میلوم
- پلی نوروپاتی های ایجاد شده در اثر مواد صنعتی،
- ۲۱۹..... فلزات، داروها و توکسین ها
- پلی نوروپاتی های ناشی از داروها
- ۲۱۹..... پلی نوروپاتی های ناشی از فلزات
- سرب
- ۲۱۹..... آرسنیک
- تالیم
- ۲۱۹..... طلا
- پلاتین
- ۲۱۹..... پلی نوروپاتی های ناشی از توکسین ها
- ۲۲۰..... پلی نوروپاتی های ارثی با منشاء شناخته شده متابولیک
- ۲۲۰..... پورفیری
- لوکودستروپی متاکروماتیک
- ۲۲۰..... باسن - کورنژویک (آبتالیوپروتئینی)
- تاثیر
- ۲۲۰..... فابری
- پلی نوروپاتی های ارثی بدون منشاء شناخته شده
- ۲۲۰..... متابولیک
- گروه نوروپاتی های ارثی حسی - حرکتی
- ۲۲۰..... گروه نوروپاتی های ارثی حسی - اتونوم (HSAN) ...
- ۲۲۱.....
- ۲۱۷..... پلیگنوپاتی برکال
- آسیب چند عصب که با هم ارتباط آناتومیک ندارند
- ۲۱۲..... نورونوپاتی مولتی پلکس
- پلی نوروپاتی
- ۲۱۲..... پلی نوروپاتی های التهابی
- سندرم گیلن باره
- ۲۱۲.....
- علایم بالینی
- ۲۱۳..... پاتوژن بیماری
- ۲۱۳..... بررسی های آزمایشگاهی
- ۲۱۳..... سیر بیماری
- تشخیص افتراقی
- ۲۱۴..... درمان
- پیش آگهی
- ۲۱۴..... پلی نوروپاتی التهابی دمیالینیزان مزمن
- ۲۱۴..... درمان
- پلی نوروپاتی های بیماری های اندوکراین
- ۲۱۵..... دیابت
- پاتوژن
- ۲۱۶..... درمان
- پلی نوروپاتی های ناشی از اختلالات تغذیه ای
- ۲۱۶..... پلی نوروپاتی های ناشی از عوامل عفونی
- دیفتری
- ۲۱۶..... جذام
- گروه هرپس
- ۲۱۷..... HIV
- پلی نوروپاتی های ناشی از عوامل گرانولوماتوز و سایر بیماری های سیستمیک
- ۲۱۷..... سارکوئیدوز
- آمیلوئیدوز
- ۲۱۷..... اورمی
- پلی نوروپاتی بیماران بستری در ICU
- ۲۱۷..... نوروپاتی های ایسکمیک (بیماری های عروق محیطی و اسکولیت ها)
- ۲۱۸.....
- پولی آرتریت نودوزا
- ۲۱۸..... آرتریت روماتوئید
- لوپوس اریتماتوزیس سیستمیک
- ۲۱۸.....

فصل ۱۸: اختلالات انتقالی عصبی - عضلانی

۲۳۶	مقدمه
۲۳۶	میاستنی گراو
۲۳۶	علائم بالینی
۲۳۷	تشخیص
۲۳۸	درمان
۲۳۸	میاستنی نوزادی
۲۳۸	میاستنی مادرزادی
۲۳۹	سندرم میاستینک لامبرت-ایتون
۲۳۹	بوتولسم
۲۴۰	منابع

فصل ۱۹: بیماری‌های نورون حرکتی

۲۴۲	تعریف و طبقه‌بندی
۲۴۲	اتیولوژی
۲۴۲	آمیوتروفیک لترال اسکلروزیس
۲۴۲	اتیولوژی
۲۴۲	پاتولوژی
۲۴۳	علائم و نشانه‌ها
۲۴۳	تشخیص
۲۴۳	درمان
۲۴۳	پروگنوز
۲۴۴	Childhood Spinal Muscular Atrophies
۲۴۴	تشخیص و درمان
۲۴۴	بیماری کندی
۲۴۵	سایر علل نادر بیماری‌های نورون محرکه
۲۴۵	منابع

فصل ۲۰: بیماری‌های نخاع

۲۴۸	مقدمه
۲۴۸	جنین‌شناسی نخاع
۲۴۸	آناتومی نخاع
۲۵۰	علائم و نشانه‌ها در ضایعات نخاعی
۲۵۱	شوک نخاعی
۲۵۱	اختلال حسی
۲۵۱	اختلال اتونوم

۲۲۱	• پلی نوروپاتی با علت نامشخص
۲۲۱	منابع

فصل ۱۷: بیماری‌های عضلانی

۲۲۴	مقدمه
۲۲۴	علائم و نشانه‌ها در بیماری‌های عضلانی
۲۲۵	تشخیص بیماری‌های عضلانی
۲۲۵	علل بیماری‌های عضلانی
۲۲۶	میوپاتی‌های التهابی
۲۲۶	• الف- پلی میوزیت
۲۲۶	• ب- درماتومیوزیت
۲۲۷	یافته‌های آزمایشگاهی در پلی میوزیت و درماتومیوزیت
۲۲۷	تغییرات پاتولوژیک پلی میوزیت و درماتومیوزیت
۲۲۷	• تشخیص
۲۲۷	• درمان
۲۲۸	• پیش‌آگهی
۲۲۸	• میوزیت انکلوزیون بادی
۲۲۸	• دیستروفی‌های عضلانی
۲۲۸	• دیستروفینوپاتی‌ها
۲۲۸	• دیستروفی عضلانی دوشن
۲۲۹	• دیستروفی عضلانی بکر
۲۲۹	• اتیولوژی دیستروفی دوشن - بکر
۲۲۹	• تشخیص
۲۳۰	• دیستروفی عضلانی امری - دریفوس
۲۳۰	• دیستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال
۲۳۰	• دیستروفی عضلانی لیمب - گردل
۲۳۱	• دیستروفی میوتونیک
۲۳۲	• درمان در دیستروفی عضلانی
۲۳۲	بیماری‌های عضلانی ثانوی به اختلالات متابولیک ارثی
۲۳۲	بیماری‌های عضلانی ناشی از بیماری‌های آندوکراین
۲۳۲	• بیماری‌های عضلانی ناشی از اختلال عملکرد تیروئید
۲۳۲	• میوپاتی‌های ناشی از اختلال کانال‌های یونی غشاء عضله
۲۳۳	• فلج دوره‌ای هیپوکالمیک

- ۲۶۰..... تغییرات الگوی خواب و ارتباط آن با سن
- ۲۶۰..... نوروبیولوژی خواب و بیداری
- ۲۶۱..... ریتم سیرکادین و کرونوبیولوژی خواب
- ۲۶۱..... عملکردهای خواب
- ۲۶۱..... تغییرات فیزیولوژیک در خواب
- ۲۶۲..... محرومیت از خواب و خواب‌آلودگی
- ۲۶۲..... محرومیت کامل از خواب
- ۲۶۲..... محرومیت نسبی از خواب
- ۲۶۲..... خواب‌آلودگی مفرط روزانه
- ۲۶۲..... علل خواب‌آلودگی مفرط روزانه
- ۲۶۲..... اختلالات خواب
- ۲۶۲..... بی‌خوابی
- ۲۶۳..... ناکولپسی
- ۲۶۳..... تعریف
- ۲۶۴..... اتیولوژی
- ۲۶۴..... علایم بالینی
- ۲۶۵..... تشخیص‌های افتراقی ناکولپسی
- ۲۶۵..... سایر تشخیص‌های افتراقی
- ۲۶۵..... سندرم آپنه خواب
- ۲۶۵..... پاتوبیولوژی آپنه انسدادی خواب
- ۲۶۵..... علایم بالینی آپنه خواب
- ۲۶۶..... سندرم پای بی‌قرار
- ۲۶۶..... پاراسومنی
- ۲۶۷..... ارزیابی تشخیصی بیماری‌های خواب
- ۲۶۷..... رویکرد به بیمار مبتلا به اختلال خواب
- ۲۶۸..... اصول درمان بیماری‌های خواب
- ۲۶۸..... سندرم ناکولپسی-کاتاپلکسی
- ۲۶۸..... حملات ناکولپسی
- ۲۶۸..... کاتاپلکسی
- ۲۶۸..... سندرم وقفه تنفسی انسدادی
- ۲۶۸..... بی‌خوابی
- ۲۶۹..... سندرم پای بی‌قرار و سندرم حرکات دوره‌های پاها
- ۲۶۹..... اختلالات پاراسومنی
- ۲۶۹..... اختلالات خواب همراه بیماری‌های نورولوژیک
- ۲۷۰..... منابع
- ۲۵۱..... نخاع گریزی
- ۲۵۱..... نخاع پشتی
- ۲۵۲..... نخاع کمری
- ۲۵۲..... نخاع خاجی و کونوس مدولاریس
- ۲۵۲ Hemicord یا Brown – Sequard
- ۲۵۳..... ب- سندرم Central cord
- ۲۵۳..... رویکرد به بیمار مبتلا به ضایعه نخاعی
- ۲۵۳..... میلوپاتی‌های غیرفشارنده
- ۲۵۴..... انفارکتوس نخاع
- ۲۵۵..... تشخیص
- ۲۵۵..... درمان
- ۲۵۵..... میلوپاتی‌های عفونی و التهابی
- ۲۵۵..... ضایعات عفونی نخاع
- ۲۵۵..... درمان
- ۲۵۵..... میلیت عرضی ایدیوپاتیک
- ۲۵۵..... خونریزی نخاع (هماتومی)
- ۲۵۵..... میلوپاتی تروماتیک
- ۲۵۶..... علائم بالینی
- ۲۵۶..... میلوپاتی‌های مزمن
- ۲۵۶..... میلوپاتی اسپوندیلوتیک گردنی
- ۲۵۶..... تشخیص
- ۲۵۶..... درمان
- ۲۵۶..... اسپوندیلوز کمری
- ۲۵۶..... میلوپاتی ناشی از عفونت با ویروس HTLV۱
- ۲۵۷..... تشخیص
- ۲۵۷..... درمان
- ۲۵۷..... میلوپاتی ناشی از کمبود ویتامین B_{۱۲}
- ۲۵۷..... تشخیص
- ۲۵۷..... درمان
- ۲۵۷..... تومورهای نخاع
- ۲۵۷..... تومورهای اینترامدولری
- ۲۵۷..... تومورهای اکسترامدولری اینترادورال
- ۲۵۸..... تشخیص
- ۲۵۸..... درمان
- ۲۵۸..... منابع

فصل ۲۱: خواب و اختلالات وابسته

۲۶۰..... تعریف

- ۲۷۷..... مواد و داروهای توهم‌زا و روانگردان
- ۲۷۷..... • کوکائین
- ۲۷۸..... • خطرات کوکائین
- ۲۷۸..... • ماری‌جوانا (حشیش)
- ۲۷۸..... • فن سیکلیدین
- ۲۷۸..... • اکستازی
- ۲۷۸..... • مسکالین، LSD، سیلوسایبین
- ۲۷۸..... منابع

فصل ۲۲: اختلالات تکاملی سیستم عصبی

- ۲۸۰..... مقدمه
- ۲۸۰..... مراحل تکاملی سیستم عصبی
- ۲۸۲..... • فلج مغزی
- ۲۸۲..... • اتیولوژی
- ۲۸۲..... • علایم بالینی
- ۲۸۲..... • تشخیص
- ۲۸۳..... • درمان
- ۲۸۳..... • پیش‌آگهی
- ۲۸۳..... • عقب ماندگی ذهنی
- ۲۸۳..... • اتیولوژی
- ۲۸۳..... • درمان
- ۲۸۳..... • اختلالات اندازه جمجمه
- ۲۸۴..... • درمان
- ۲۸۴..... منابع
- ۲۸۵..... نمایه

- ۲۷۲..... الک
- ۲۷۲..... • مسمومیت با اتانول
- ۲۷۲..... • مسمومیت پاتولوژیک
- ۲۷۲..... • خاموشی الکلی
- ۲۷۲..... • اسمولالیتی در بیماران الکلیک
- ۲۷۲..... • درمان
- ۲۷۳..... • سندرم ورنیکه - کورساکوف
- ۲۷۳..... • سندرم کورساکوف
- ۲۷۳..... • درمان سندرم ورنیکه - کورساکوف
- ۲۷۴..... • دژنراسانس مخچه‌ای در بیماران الکلیک
- ۲۷۴..... • پلی‌نوروپاتی الکلی
- ۲۷۴..... • آمبلیوپی ناشی از الک
- ۲۷۴..... • میلیولیز مرکزی پونس
- ۲۷۴..... • بیماری مارکیافاوا - بیگنامی
- ۲۷۴..... • میوپاتی ناشی از مصرف الک
- ۲۷۴..... • سندرم محرومیت از الک
- ۲۷۵..... • دلیریوم ترمنس
- ۲۷۵..... • اقدامات لازم در درمان سندرم محرومیت از الک
- ۲۷۵..... • اعتیاد به مواد مخدر
- ۲۷۶..... • خصوصیات بالینی
- ۲۷۶..... • تشخیص اعتیاد
- ۲۷۶..... • سندرم محرومیت از مواد
- ۲۷۶..... • درمان
- ۲۷۶..... • درمان مصرف بیش از حد
- ۲۷۷..... • درمان اعتیاد به مواد مخدر
- ۲۷۷..... • ترک و سم‌زدایی
- ۲۷۷..... • روان درمانی
- ۲۷۷..... • محرک‌ها

فهرست شکل‌ها

- شکل ۱-۱۳: نحوه توزیع درماتوم‌ها ۱۵
- شکل ۱-۱۴: معاینه حس پوزیشن ۱۵
- شکل ۱-۱۵: هیپوتونی اندام فوقانی چپ در ضایعه حاد نیمکره چپ مخچه ۱۷
- شکل ۱-۱۶: نمایش قوس رفلکس ۱۹
- شکل ۱-۱۷: معاینه رفلکس پوستی - کف پای ۲۰
- شکل ۱-۱۸: راه رفتن همی پارتیک ۲۴
- شکل ۱-۱۹: راه رفتن در پاراپارزی ۲۴
- شکل ۱-۲۰: راه رفتن بیمار با افتادگی پا ۲۴
- شکل ۱-۲۱: راه رفتن پارکینسونی ۲۵
- شکل ۱-۲۲: نشانه گاورز ۲۵
- شکل ۱-۲۳: راه رفتن wide base در بیمار مخچه‌ای ۲۵
- کل ۱-۱: معاینه میدان بینایی ۶
- کل ۱-۲: دامنه یک میدان بینایی نرمال ۶
- کل ۱-۳: نحوه تنظیم اوفتالموسکوپ ۶
- کل ۱-۴ (الف و ب): نحوه صحیح معاینه اوفتالموسکوپی ۷
- کل ۱-۵: سندرم هورنر در چشم راست ۷
- کل ۱-۶: فلج تروکلئار چشم چپ ۹
- کل ۱-۷: فلج زوج ششم در سمت چپ ۹
- کل ۱-۸: اختلالات Gaze در ضایعات نیمکره‌ای و ساقه مغز ۱۰
- کل ۱-۹: فلج مرکزی فاسیال چپ ۱۱
- کل ۱-۱۰: فلج محیطی فاسیال چپ ۱۲
- کل ۱-۱۱: تست Dix - Halpike یا نیلن بارانی ۱۳
- کل ۱-۱۲: معاینه رفلکس حلقی ۱۳

۲۳-۲: یک VEP طبیعی
 ۲۳-۴: تصویر MRI (الف) و CT اسکن (ب) مغز نرمال ..
 ۲۵-۲: آنژیوگرافی مغز
 ۲۵-۶: اولتراسونوگرافی داپلکس
 ۲۳-۱: الگوهای مختلف تنفسی
 ۲۴-۲: وضعیت‌های غیرطبیعی
 ۴۹-۱: حلقه ویلیس و شریان‌های مربوطه
 ۲۴-۲: آدمک حرکتی و حسی در کورتکس مغز
 ۴-۳: آمبولی متعدد مغزی (انفارکت تنه MCA چپ و کره مخچه راست
 ۴-۴: خونریزی مغزی همراه با خونریزی داخل بطنی (ICH+ IV
 ۴-۵: ترومبوز داخل دهلیز چپ در اکوی مری (TEE) ..
 ۴-۶-۱: A: تنگی در یک سوم پروکسیمال شریان بازیلار
 ۴-۷-۱: آناتومی سیستم وریدی مغز
 ۴-۸: وجود ترومبوز به صورت هیپرسیگنال در T2 سینوس لترال
 ۴-۹: ترومبوز سینوس ساژیتال فوقانی Empty Delta Sign
 ۵-۱: حمله کانونی ساده
 ۵-۲: حمله کانونی پیچیده
 ۵-۳: حمله غیاب
 ۵-۴: حمله تونیک کلونیک جنرالیزه
 ۵-۵: محل قرار گرفتن الکترودها روی سر در تروانسفالوگرافی
 ۵-۶: استاتوس صرع
 ۵-۷: نوار مغز در بیمار مبتلا به استاتوس صرع
 ۶-۱: آستروسیتومای درجه پایین
 ۶-۲: گلیوبلاستوم مولتی فرم
 ۶-۳: اولیگودندروگلیوما
 ۶-۴: اپاندیموما
 ۶-۵: مدولوپلاستوم
 ۶-۶: لنفوم اولیه مغز
 ۶-۷-الف: ماکرو آدنومای هیپوفیز
 ۶-۷-ب: ماکرو آدنومای هیپوفیز
 ۸-۸: مننژیومای بر خاسته از فالکس

شکل ۱۷-۷: MRI متا مبتلا به PSP (الف) که	۱۹۱
فی midbrain را در مقایسه با فرد سالم (ب) نشان می دهد.	۱۹۱
شکل ۱۵-۸: نمای hot cross bun sign در بیمار مبتلا به MSA.	۱۹۲
شکل ۱۵-۹: بیمار مبتلا به لرزش postural	۱۹۳
شکل ۱۵-۱۰: بیمار مبتلا به لرزش postural در حال کشیدن	۱۹۳
پیچ	۱۹۳
شکل ۱۵-۱۱: حرکات کره ای فرم در یک بیمار مبتلا به کره	۱۹۵
تینگتون	۱۹۵
شکل ۱۵-۱۲: آتروفی هسته کودیت (فلش سفید) در بیمار مبتلا	۱۹۵
کره هانتینگتون (الف) در مقایسه با فرد سالم (ب)	۱۹۵
شکل ۱۵-۱۳: همی بالیسم	۱۹۶
شکل ۱۵-۱۴: تیک های حرکتی ساده در صورت	۱۹۷
شکل ۱۵-۱۵: بیمار مبتلا به دیستونی سگمنتال	۱۹۸
شکل ۱۵-۱۶: بیمار مبتلا به دیستونی ژنرالیزه در اثر جهش در ژن	۱۹۹
DY	۱۹۹
شکل ۱۵-۱۷: دیستونی گردن	۱۹۹
شکل ۱۵-۱۸: کرامپ نویسندگان	۲۰۰
شکل ۱۵-۱۹: بلغارواسپاسم	۲۰۰
شکل ۱۵-۲۰: حلقه KF در بیمار مبتلا به ویلسون	۲۰۱
شکل ۱۵-۲۱: نمای صورت پاندا در midbrain بیمار ویلسونی	۲۰۲
شکل ۱۶-۱: مکانیسم آسیب اعصاب محیطی	۲۰۷
شکل ۱۶-۲: تغییر شکل pes cavus	۲۰۸
شکل ۱۶-۳: تغییر شکل پا در نوروپاتی لپ	۲۱۷
شکل ۱۶-۴: زخم های تروفیک در نوروپاتی ارثی حسی اتونوم	۲۲۱
شکل ۱۷-۱: Winging استخوان اسکاپولا در بیمار مبتلا به	۲۲۴
ستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال	۲۲۴
شکل ۱۷-۲: هیپر تروفی کاذب عضلات خلف ساق در بیماری بکر	۲۲۵
شکل ۱۷-۳: راش هلیوتروپ در بیمار مبتلا به درماتومیوزیت	۲۲۶
شکل ۱۷-۴: اریتم در سطوح اکستانسور انگشتان	۲۲۷
شکل ۱۷-۵: انفلتراسیون اندومیزال در بیمار مبتلا به پلی میوزیت	۲۲۷
شکل ۱۷-۶: پروتئین های غشاء سلول های عضلانی	۲۲۹
شکل ۱۷-۷: رنگ آمیزی ایمونوسیتو کمیکال برای دیستروفین	۲۳۰
شکل ۱۷-۸: کنتراکچر آرنج در بیمار مبتلا به دیستروفی امری -	۲۳۰
فوس	۲۳۰
شکل ۱۷-۹: نمای بال فانتسم و ropey effect	۲۳۰
شکل ۱۷-۱۰: انواع مختلف دیستروفی عضلانی لیمب گردل	۲۳۱
شکل ۱۷-۱۱: آتروفی عضلات صورت و طاسی ناحیه فرونتال در	۲۳۱
بیمار مبتلا به دیستروفی میوتونیک	۲۳۱
شکل ۱۷-۱۲: الف: Nemalin rods در بیمار مبتلا به میوپاتی	۲۳۴
نمالین. ب: نمای central core	۲۳۴
شکل ۱۸-۱: ساده شدن ممبران پس سیناپسی در بیماری	۲۳۶
میاستنی به علت تأثیر آنتی بادی و فعال شدن کمپلمان	۲۳۶
شکل ۱۸-۲: خستگی پذیری در بیمار میاستنی	۲۳۶
شکل ۱۸-۳: تحریکات مکرر الکتریکی با فرکانس پایین در بیمار	۲۳۷
میاستنی گراو	۲۳۷
شکل ۱۸-۴: تحریکات مکرر الکتریکی با فرکانس بالا در بیمار	۲۳۹
با سندرم لامبرت - ایتون باعث افزایش قابل توجه دامنه پتانسیل	۲۳۹
حرکتی می شود	۲۳۹
شکل ۱۹-۱: تفاوت ژنی در سه تیپ بیماری SMA	۲۴۴
شکل ۱۹-۲: آتروفی زبان و ژنیکوماستی و شکم برجسته در	۲۴۵
بیماری کندی	۲۴۵
شکل ۲۰-۱: مراحل تکامل نخاع دیده می شود	۲۴۸
شکل ۲۰-۲: ارتباط سگمان ها و اعصاب نخاع با ستون فقرات	۲۴۸
شکل ۲۰-۳: آناتومی نخاع در مقطع عرضی	۲۴۹
شکل ۲۰-۴: مسیرهای عمده نخاع در ماده سفید در سطح نخاع	۲۴۹
سرویکال	۲۴۹
شکل ۲۰-۵: لامیناهای ماده خاکستری نخاع	۲۵۰
شکل ۲۰-۶: نمای عرضی ارتباط نخاع، منتر و مهره با هم را	۲۵۰
شکل ۲۰-۷: توزیع پوستی اعصاب نخاعی (درماتومها)	۲۵۲
شکل ۲۰-۸: سه سندرم عمده نخاعی	۲۵۳
شکل ۲۰-۹: خون رسانی نخاع در نمای طولی و عرضی	۲۵۴
شکل ۲۰-۱۰: weighted MRI T2	۲۵۵
شکل ۲۰-۱۱: میلوپاتی ناشی از اسپوندیلوز گردن	۲۵۶
شکل ۲۰-۱۲: کمبود ویتامین B12	۲۵۷
شکل ۲۰-۱۳: تقسیم بندی تومورهای نخاع بر حسب موقعیت	۲۵۸
تومور	۲۵۸
شکل ۲۱-۱: نمونه گزارش پلی سومنوگرافی	۲۶۷
شکل ۲۱-۲: بیمار در حال انجام پلی سومنوگرافی	۲۶۷

فهرست جدول‌ها

جدول ۷-۲: درمان ضدمیکروبی اختصاصی..... ۹۵

جدول ۸-۱: اختلالات سیستمیک - متابولیک با عوارض

نورولوژیک..... ۱۱۲

جدول ۹-۱: معیار ارزیابی هوشیاری موسوم به GCS..... ۱۲۰

جدول ۹-۲: انواع آسیب‌های مغزی بر اساس شکل تصویربرداری

..... ۱۲۱

جدول ۹-۳: اصول کلی جهت بیماران TBI در واحدهای تروما..... ۱۲۲

جدول ۱۰-۱: آخرین تقسیم‌بندی انجمن بین‌المللی سردرد..... ۱۲۹

جدول ۱۰-۲: بعضی از علل افزایش فشار داخل جمجمه..... ۱۳۷

جدول ۱۰-۳: انواع ادم مغزی..... ۱۳۷

جدول ۱۰-۴: داروهای مرتبط با هیپرتانسیون ایدیوپاتیک داخل

جمجمه..... ۱۳۸

ول ۱-۱: مشخصات بالینی انواع شایع آفازی..... ۴

ول ۱-۲: انواع رفلکس‌های تاندونی عمقی..... ۲۰

ول ۱-۳: ویژگی‌های آتاکسی حسی و آتاکسی مخچه‌ای..... ۲۶

ول ۳-۱: اقدامات اورژانس در بیمار دچار کما..... ۴۵

ول ۴-۱: خصوصیات بالینی سکتة ایسکمیک..... ۵۲

ول ۴-۲: ملاک‌های افتراق TIA کم‌خطر از پرخطر..... ۵۴

ول ۵-۱: طبقه‌بندی حملات صرعی..... ۶۶

ول ۵-۲: علل حملات صرعی در گروه‌های سنی مختلف..... ۷۲

ول ۵-۳: تشخیص افتراقی حملات صرعی..... ۷۴

ول ۵-۴: مشخصات داروهای ضدصرع..... ۷۷

ول ۵-۵: درمان پیشنهادی صرع پایدار به ترتیب زمانی..... ۸۲

ول ۷-۱: درمان تجربی (Impiric) در مننژیت باکتریایی..... ۹۴

گروه تبادل چروان پزشکی

@Tabadolozveh

مدول ۱۱-۲: اعمال حرکتی، حسی و رفلکسی روت‌های گردنی و
بوساکرال و محل توزیع درد مربوط ۱۴۴

ول ۱۱-۲: اعمال حرکتی، حسی و رفلکسی روت‌های گردنی و
ن روت پشتی و محل توزیع درد مربوط به آنها ۱۵۱
ول ۱۲-۱: خصوصیات افتراق‌دهنده سرگیجه محیطی و
رکزی ۱۵۷
ول ۱۲-۲: داروهای مؤثر بر سرگیجه ۱۵۷
مدول ۱۲-۳: افتراق سرگیجه وضعیتی محیطی و مرکزی در
ون وضعیتی ۱۵۸
ول ۱۲-۴: داروهای که روی سیستم وستیبولار اثر توکسیک
ند ۱۵۹
ول ۱۳-۱: معیار کلینیکی برای تشخیص اختلال شناختی
یف (MCI) ۱۶۴
ول ۱۳-۲: داروهای که در درمان بیماری آلزایمر
ستفاده می‌شوند ۱۶۵
ول ۱۳-۳: علایم کلینیکی که می‌تواند به افتراق افسردگی و
ال عقل کمک کند ۱۶۸
ول ۱۳-۴: ارزیابی بیمارانی که دچار دمانس هستند (پیشنهاد
نه توسط American Academy of Neurology) ۱۶۹
ول ۱۳-۵: آزمون کوتاه وضعیت ذهنی (MMSE) ۱۶۹
ول ۱۴-۱: درمان‌های علامتی رایج در بیماران ام‌اس ۱۷۹
ول ۱۶-۱: علل مونونوروپاتی مولتی پلکس ۲۱۲

مدول ۱۶-۲: بیماری‌های مهمی که ممکن است تظاهرات تشبه
IDP در آنها بروز کند ۲۱۵

جدول ۱۶-۳: انواع نوروپاتی ناشی از ویروس HIV ۲۱۷
جدول ۱۶-۴: طبقه‌بندی داروها بر اساس علایم بالینی ۲۱۹
جدول ۱۷-۱: علل میوپاتی ۲۲۵
جدول ۱۷-۲: میوپاتی‌های متابولیک ارثی ۲۳۲
جدول ۱۷-۳: میوپاتی‌های ناشی از پرکاری تیروئید ۲۳۳
جدول ۱۷-۴: میوپاتی‌های ناشی از اختلال کانال‌های یونی غشاء
عضله ۲۳۳
جدول ۱۹-۱: اتیولوژی بیماری‌های نورون حرکتی ۲۴۲
جدول ۱۹-۲: انواع SMA اطفال ۲۴۴
جدول ۲۱-۱: خلاصه وضعیت‌های خواب ۲۶۰
جدول ۲۱-۲: عملکردهای زیست‌شناختی خواب ۲۶۱
جدول ۲۱-۳: نتایج خواب‌آلودگی بیش از حد روزانه ۲۶۲
جدول ۲۱-۴: علل خواب‌آلودگی بیش از حد روزانه ۲۶۲
جدول ۲۱-۵: روش‌های حفظ بهداشت خواب ۲۶۸
جدول ۲۱-۶: درمان دارویی سندرم ناركولپسی - کاتاپلکسی ۲۶۸
جدول ۲۱-۷: توصیه‌های غیردارویی درمان بی‌خوابی ۲۶۹
جدول ۲۲-۱: علائم مسمومیت با اتانول در سطوح مختلف
خونی ۲۷۲

فصل

۱

اصول معاینه عصبی

Principles of Neurological Examination

هدف از معاینه عصبی پاسخ به دو سؤال زیر است:

- ۱- آیا ضایعه‌ای در سیستم عصبی وجود دارد؟
- ۲- در صورت وجود ضایعه، محل آن کجاست؟

برای اینکه معاینه عصبی را به خوبی انجام دهید به طوری نکته پاتولوژیک مهمی را از دست ندهید، لازم است آن را به کلی سازمان یافته و به ترتیب زیر انجام دهید.

- معاینه قوای ذهنی و هوشی بیمار^(۱)
- معاینه اعصاب کرانیال
- معاینه سیستم حرکتی
- معاینه سیستم حسی
- معاینه رفلکس‌های عمقی، سطحی و پاتولوژیک
- معاینه مچ‌چه
- معاینه ایستادن و راه رفتن

بدیهی است بر اساس اطلاعات به دست آمده از شرح حال میزان همکاری بیمار، ممکن است لزومی به انجام تمامی ایانات فوق نباشد و یا اینکه ترتیب آنها تغییر کند.

در بعضی از بیماری‌های خاص نورولوژیک برخی معاینات تخصصی ضروری است مثلاً معاینه بیمار با اختلال سطح هوشیاری یا کما، معاینه نوروواسکولر در بیماری‌های عروقی، فز، نشانه‌های تحریک منژر در عفونت‌های سیستم عصبی مرکزی، معاینه سیستم اتونوم و معاینه برای بررسی اعصاب محیطی اندام‌های فوقانی و تحتانی در بیماران با ضعف عضلات.

تشخیص بیماری‌های نورولوژیک مانند سایر رشته‌ها بر اساس تلفیق مناسب شرح حال و معاینه فیزیکی و استفاده مناسب روش‌های پاراکلینیکی است. ابتدا بر اساس شرح حال و معاینه فیزیکی مشخص می‌کنیم که محل ضایعه کجاست و یا بیمار چه سندرمی مبتلا است (تشخیص آناتومیک یا سندرمیک). سپس با استفاده از یافته‌های شرح حال و به خصوص سیر زمانی، نلایم و نیز داده‌های پاراکلینیکی (تصویرنگاری و آزمایشگاهی) اید مشخص کرد که علت یا نوع ضایعه چیست (تشخیص تیولوژیک) در نهایت در صورت امکان قبل از آزمایش‌ها، تشخیص پاتولوژیک نیز داده می‌شود. حتی در بیماران به ظاهر شوار نورولوژیک، در صورتی که به گونه فوق برخورد شود تشخیص بیماری بسیار آسان‌تر خواهد شد.

وسایل لازم برای معاینه عصبی

وسایل لازم برای معاینه عبارتند از:

- ۱- چکش رفلکس برای معاینه رفلکس‌های وتری عمقی و سطحی

گروه تخصصی طب خواب و بیداری

پنبه برای رفلکس قرینه و حس لمس

۴- کارت حدت بینایی

۵- دیاپازون (۲۵۶ هرتز برای ارزیابی شنوایی و ۱۲۶ هرتز برای معاینه حس ارتعاش مناسب‌تر است ولی با دیاپازون ۲۵۶ هرتز هر دو را می‌توان با دقت قابل قبول انجام داد).

۶- افتالموسکوپ و اتوسکوپ

۷- چراغ قوه

۸- آبسلانگ

۹- استتوسکوپ

۱۰- ماده معطر مثل تکه‌ای صابون در یک جعبه مناسب و کوچک برای حس بویایی گاهی لازم است.

حال بخش‌های مختلف معاینات سیستم عصبی را به ترتیب بررسی می‌کنیم.

معاینه قوای هوشی و ذهنی بیمار

مقدمه

معاینه عصبی را با امتحان وضعیت هوشیاری و قوای ذهنی و شناختی بیمار آغاز می‌کنیم چون با انجام این بخش ممکن است به یکی از نتایج زیر برسیم.

- هوشیاری و قوای شناختی کاملاً طبیعی است و به این ترتیب بیمار آمادگی و همکاری لازم را برای ادامه معاینه دارد.
- بیمار دچار اختلال سطح هوشیاری است. برخورد با این‌گونه بیماران متفاوت است.
- بیمار مبتلا به اختلال منتشر نیمکره‌های مغزی یا دمانس است.
- بیمار مبتلا به اختلال موضعی نیمکره مغزی مثل آفازی، آپراکسی یا آمزنی است.
- بیمار از یک اختلال روانپزشکی رنج می‌برد.

بنابراین با انجام این بخش از معاینه، رویکرد بعدی ما مشخص خواهد شد.

هوشیاری دارای دو بخش است:

- ۱- سطح هوشیاری^(۲)
- ۲- محتوای هوشیاری^(۳)

سطح هوشیاری

به معنی میزان بیداری و پاسخ به تحریکات کلامی و یا دردناک است، فرد با سطح هوشیاری طبیعی کسی است که بیدار و با چشمان باز است، به محرکات مختلف به خوبی پاسخ

(۲) Level of Consciousness

(۳) Content of Consciousness

(۱) Mental State Examination

محتوای هوشیاری

به معنی اعمال عالیة مغزی مثل آگاهی^(۱)، حافظه، تکلم،
اسبه، قضاوت، تفکر انتزاعی، قدرت حل مسایل و تجسم
ایی است. محتوای هوشیاری نتیجه عمل کورتکس مغز است.
بدیهی است زمانی می توان محتوای هوشیاری را ارزیابی کرد
بیمار دارای سطح هوشیاری طبیعی باشد.

ماینه سطح هوشیاری

ابتدا باید به معاینه سطح هوشیاری پرداخت. میزان بیداری و
خ او را در مقابل صدا زدن و تحریکات دردناک باید ارزیابی کرد.
سورتی که متوجه کاهش سطح هوشیاری شدیم باید میزان آن
شخص کنیم. سطوح مختلف کاهش سطح هوشیاری در زیر
ده شده است.

- ۱- Lethargy یا Drowsiness (بیمار با صدا زدن چشم ها را
باز می کند ولی با قطع تحریک بلافاصله به خواب می رود).
- ۲- Stupor (برای گرفتن پاسخی از بیمار به صورت حرکت
در اندام و یا ناله کردن نیاز به تحریک شدید وجود دارد).
- ۳- Coma (به هیچ تحریکی پاسخ نمی دهد).

ماینه محتوای هوشیاری

حال به ارزیابی اعمال عالیة مغزی می پردازیم. هدف پاسخ به
سوال است که آیا بیمار از ضایعه می منتشر مغزی (دمانس)
ضایعه موضعی مغزی (آفازی، آپراکسی، آمیزی) و یا اختلال
پزشکی رنج می برد؟

۱- اریانتاسیون یا آگاهی بیمار را امتحان کنید.

از بیمار در مورد آگاهی از زمان، مکان و اشخاص سوال
کنید. از او بپرسید اینجا کجاست؟ الان چه وقت از روز
است؟ آیا اطرفیان خود را می شناسید؟

۲- حافظه^(۲) و بخش های آن را امتحان کنید.

حافظه دارای سه مرحله است:

- ابتدا اطلاعات را از طریق حس های مختلف دریافت کرده، ضبط می کنیم^(۳).
- سپس اطلاعات دریافت و ضبط شده را در مرکز حافظه ذخیره و انبار می کنیم^(۴).
- یادآوری مجدد آنچه که قبلا در حافظه ذخیره شده است^(۵).

گروه یادداشت اطلاعات

دریافت و ضبط اطلاعات (مرحله اول) مسئول حافظه فوری^(۶)
ذخیره کردن اطلاعات (مرحله دوم) مسئول ایجاد حافظه اخیر^(۷) و
به یاد آوردن (مرحله سوم) مسئول حافظه دور^(۸) است.

حافظه فوری، اخیر و دور را به صورت جداگانه امتحان می کنیم.
برای معاینه حافظه فوری، سه جسم یا سه عدد مختلف را به
بیمار گفته و بلافاصله از او می خواهیم آنها را به یاد بیاورد. حافظه
فوری در حقیقت همان ضبط اطلاعات است و به توجه و تمرکز
بیمار بستگی دارد. بنابراین حافظه فوری به خودی خود کورتکس
مغز و هیپوکامپ را ارزیابی نمی کند و به همین دلیل در دمانس
ممکن است طبیعی باشد.

برای ارزیابی حافظه ای اخیر از بیمار بخواهید بعد از ۳-۵
دقیقه، سه جسم یا عدد گفته شده را به یاد بیاورد. حافظه اخیر
بیانگر قدرت ذخیره اطلاعات در هیپوکامپ است و بنابراین
بیشترین جزئی از حافظه است که در دمانس آلزایمر مختل
می شود. بیماران آلزایمر قادر به ذخیره اطلاعات در حال جریان،
در مرکز حافظه و یادگیری جدید نیستند و بنابراین نسبت به
حوادث دقیق، ساعت ها و روزهای قبل فراموشی دارند و به
همین علت احساس سرگردانی و گم گشتگی می کنند.

برای ارزیابی حافظه دور از بیمار بخواهید نام خیابان و یا
کوچه محل زندگی دوران بچگی، نام مدرسه و یا دوستان قدیمی
و یا حوادث تاریخی را بازگو کند. این گونه اطلاعات به دلیل تکرار
بیش از حد، در کورتکس ارتباطی^(۹) مغز ذخیره شده است و به
همین علت در دمانس آلزایمر کمتر از حافظه اخیر مختل می شود.
بنابراین در ضایعه هیپوکامپ (بیماری آلزایمر) در حالی که
حافظه اخیر نسبت به حوادث ساعت ها و روزهای گذشته به شدت
مختل است، به علت سالم بودن نسبی حافظه دور بیمار قادر است
حوادث سال های قبل و دوران کودکی را به یاد بیاورد.

۳- زبان و تکلم^(۱۰) بیمار را امتحان کنید:

زبان دارای اجزای زیر است:

- (الف) روانی و سلاست کلام (ب) درک (ج) تکرار
 - (د) نامیدن (ه) خواندن و نوشتن
- برای معاینه کامل و افتراق انواع اختلالات، لازم است هر
کدام از اجزای فوق به صورت جداگانه امتحان شود.

(۶) immediate Memory
(۷) Recent Memory
(۸) Remote Memory
(۹) Association area
(۱۰) Language and Speech

(۱) Orientation
(۲) Memory
(۳) Registration
(۴) Storage
(۵) Recall

به تکلم خودبه خودی بیمار گوش کنید و به روانی کلام، تعداد کلمات و گرامر جملات دقت کنید. آیا جملات بیمار قابل فهم است؟ آیا واژه سازی به صورت بیان واژه های ساختگی (۳) و یا جایگزینی کلمات (۳) وجود دارد؟

پ- درک (۳)

درک گفتاری و نوشتاری بیمار را امتحان کنید. بدون ژست و اشاره از بیمار بخواهید که چشمان خود را ببندد و یا دست راست خود را روی چشم چپ بگذارد. سپس برای امتحان درک نوشتاری از بیمار بخواهید آنچه را که روی کاغذ نوشته اید، انجام دهد.

ج- تکرار (۵)

از بیمار بخواهید کلمات و یا جملات شما را که بدون کلمات «اگر»، «اما»، «و» بیان می شوند، تکرار کند.

د- نامیدن (۶)

از بیمار بخواهید که اشیای آشنا مانند خودکار، ساعت و اجزای آنها را نام ببرد. (در جاتی از آنومی یا اشکال در نامیدن در تمامی انواع آفازی دیده می شود).

ه- خواندن و نوشتن (۳)

از بیمار بخواهید عبارات و جملات را بخواند و بنویسد.

۴- محاسبه (۸) را امتحان کنید.

از بیمار بخواهید اعمال ریاضی را در حد ساده و مشکل تر (بر اساس میزان تحصیلات) انجام دهد. از او بخواهید از

جدول ۱-۱: مشخصات بالینی انواع شایع آفازی

ویژگی	آفازی بروکا	آفازی ورنیکه	آفازی گلوبال	آفازی هدایتی
روانی و سلاست	مختل	طبیعی	مختل	طبیعی
درک	نسبتاً طبیعی	مختل	مختل	طبیعی
تکرار	مختل	مختل	مختل	مختل
نامیدن	مختل	مختل	مختل	مختل
خواندن	مختل	مختل	مختل	مختل
نوشتن	مختل	مختل	مختل	مختل

(۱) Fluency

(۲) نولوژیسم

(۳) پارافازی

(۴) Comprehension

(۵) Repetition

(۶) Naming

(۷) Reading and writing

(۸) Calculation

۵- تفکر انتزاعی (۹) یا قدرت درک مفاهیم را امتحان کنید.

به معنی درک مفاهیم است. از بیمار سوال کنید: اگر علی بلندتر از محمد باشد و محمد بلندتر از حسن باشد، کدام یک کوتاه تر از بقیه است؟ شباهت ماشین و هواپیما چیست؟ تفسیر ضرب المثل «با یک دست نمی توان دو هندوانه را بر داشت» چیست؟

در دمانس، تفکر انتزاعی و قدرت درک و آنالیز مفاهیم مختل می شود.

۶- قضاوت (۱۰) را امتحان کنید.

از بیمار بپرسید در صورتی که کیف پول را در خیابان پیدا کند چه کار می کند؟ در دمانس آلزایمر بر اساس شدت بیماری، قضاوت ممکن است به درجات مختلف مختل شود.

۷- خلق و رفتار (۱۱) بیمار چگونه است؟

آیا بیمار شواهدی از افسردگی، اضطراب و یا خلق بالا دارد؟ آیا پرخاشگری، رفتارهای عجیب و غریب و آشفتگی دارد؟

علائم افسردگی شامل خلق پایین، فقدان انرژی، فقدان انگیزش، احساس گناه، کاهش اعتماد به نفس، اختلال خواب و اشتها، کاهش میل جنسی، کاهش تمرکز و فقدان لذت است. شایع ترین علامت افسردگی Anhedonia یا فقدان لذت بردن از شرایطی است که قبلاً برای وی لذتبخش بوده است.

افسردگی در سالمندان می تواند منجر به اختلال شناختی در حدی شود که بیماری آلزایمر را تقلید کند. به این حالت دمانس کاذب (۱۲) گفته می شود و با درمان ضدافسردگی قابل برگشت است. این درحالی است که بیماران آلزایمر نیز گاه آپاتتیک (۱۳) و افسرده به نظر می رسند و با درمان ضدافسردگی ممکن است مقداری از نظر عملکرد شناختی بهتر شوند.

۸- بیمار را از نظر ابتلا به انواع هذیان ها و توهمات

(محتوای تفکر) ارزیابی کنید.

هذیان (۱۴) به معنی یک باور یا تفکر غلط است که با فرهنگ بیمار مغایرت دارد و با استدلال و منطق نیز

(۹) Abstract thinking

(۱۰) judgment

(۱۱) Mood and Behavior

(۱۲) Pseudo dementia

(۱۳) Apathetic

(۱۴) Delusion

قابل تشخیص نیست. شایع ترین اشکال به هذیان برگرد و آسیب و بزرگ منشی است. از بیمار پرسید که آیا کسی قصد آسیب رساندن و یا نگاه کردن به او را دارد؟ آیا قدرت و توانایی بیش از حدی را در خود احساس می کند؟ هذیان های عجیب و غریب^(۱) مثلاً «احساس می کنم مغز من تحت کنترل دیگران است»، معمولاً در اختلالات اولیه روانپزشکی مثل اسکیزوفرنی و سایر اختلالات پسیکوتیک اولیه دیده می شود.

از بیمار پرسید آیا صدایی را می شنود که دیگران نمی شنوند و یا چیزی را می بیند که دیگران نمی بینند؟ توهمات بینایی بیشتر در اختلالات ارگانیک و حالت های حاد کونفیوژنال (دلیریوم) دیده می شود ولی توهمات شنوایی بیشتر در بیماری های روانی مشاهده می شود.

ماینه اعصاب کرانیال

- عصب مغزی اول یا عصب بویایی^(۳)

معاینه بالینی

- ابتدا برای اطمینان حاصل کردن از بازبودن حفرات بینی، از بیمار بخواهید به تناوب با بستن یکی از سوراخ های بینی، از دیگری تنفس کند.
 - سپس چشم های خود را ببندد. هر کدام از حفرات بینی را به صورت جداگانه با تکه ای صابون و یا ماده معطر امتحان می کنیم. بیمار باید بو را احساس کند و نام آن را بگوید.
 - از بیمار بخواهید که قدرت بویایی را در دو طرف با یکدیگر مقایسه کند. عدم قرینگی پاتولوژیک است.
- در معاینه بویایی نباید از آمونیاک، الکل و مواد معطر با بوی و تیز استفاده کرد، زیرا این بوها با تحریک مخاط بویایی، سط شاخه های حسی عصب تریژمینال هم قابل درک است. ون، تنباکو، ادکلن، قهوه و پونه مواد معطر مناسبی هستند.

نکات بالینی

معاینه عصب بویایی در همه بیماران نورولوژیک ضروری نیست. در بیمارانی که سابقه ترومای سر، استنشاق گازهای سمی یا شک به ضایعه لوب فرونتال دارند، معاینه عصب بویایی توصیه می شود.

کاهش حس بویایی هیپوسمی^(۳) و فقدان آن آنوسمی^(۴) ده می شود. دیس اوسمی^(۵) به معنی اختلال در درک کیفیت بوی است. می تواند به چهار شکل روبرو باشد:

- (۱) Bizarre Delusions
- (۲) Olfactory nerve
- (۳) Hyposmia
- (۴) Anosmia
- (۵) Dysosmia

- ۱- پاروسمی^(۶) یا تغییر در کیفیت بوی احساس شده.
- ۲- کاکوسمی^(۷) که همه چیز بد بو حس می شود.
- ۳- فانتوسمی^(۸) در غیاب محرک بویایی، بو احساس می شود.
- ۴- هیپراسمی^(۹) که بوها بیش از آنچه هستند احساس می شوند.

هیپوسمی، آنوسمی و انواع دیس اوسمی در اختلالات سیستم بویایی دیده می شوند. هیپراسمی یک اختلال نادر و اغلب ایدیوپاتیک است و گاهی در زمینه بیماری آدیسون و در صرع دیده می شود.

شایع ترین نوع اختلال بویایی هیپوسمی و آنوسمی است که می تواند یکطرفه یا دوطرفه باشد و معمولاً دلالت بر گرفتاری سیستم بویایی شامل مخاط بویایی، عصب بویایی و تراکت بویایی دارد.

۲- عصب مغزی دوم یا عصب بینایی^(۱۰)

معاینه بالینی

معاینه عصب بینایی شامل معاینه قدرت بینایی، دید رنگ، میدان بینایی، افتالموسکپی و مردمک ها است.

معاینه قدرت بینایی^(۱۱)

اتاق باید نور کافی داشته باشد. در صورت وجود سابقه عیب انکساری پوشیدن عینک یا لنز و در صورتی که همراه نداشته باشد استفاده از Pinhole لازم است. افراد مبتلا به نزدیک بینی در صورتی که از درون یک سوراخ ریز (pinhole) نگاه کنند عیب انکساری آنها موقتاً برطرف می شود. پس از اطمینان از فقدان عیب انکساری، هر چشم را به صورت جداگانه امتحان کنید. برای امتحان دید دور، خواندن چارت اسنلن از فاصله ۶ متر و برای دید نزدیک، مطالعه روزنامه از فاصله ۳۵ سانتی متری توصیه می شود. در صورتی که قدرت بینایی کاهش قابل ملاحظه ای دارد، شمارش انگشتان^(۱۲) را از فواصل دورتر و در صورت عدم توانایی، از فواصل نزدیک تر امتحان کنید و در صورتی که بیمار قادر به شمارش انگشتان نباشد، حرکت دست^(۱۳) را از فواصل مختلف و در غیر این صورت درک نور^(۱۴) را امتحان کنید. در صورتی که چشم کاملاً کور باشد اصطلاح NLP یا عدم درک نور^(۱۵) به کار می رود.

- (۶) Parosmia
- (۷) Cacosmia
- (۸) phantosmia
- (۹) Hyperosmia
- (۱۰) Optic nerve
- (۱۱) Visual acuity
- (۱۲) Finger count
- (۱۳) hand motion
- (۱۴) light perception
- (۱۵) No Light Perception

دید و شفافیت رنگ های سبز، قرمز، زرد و آبی را به صورت جداگانه امتحان کنید. ضایعه عصب بینایی دید قرمز - سبز و ضایعه شبکیه دید زرد - آبی را مختل می کند.

معاینه میدان بینایی (۱)

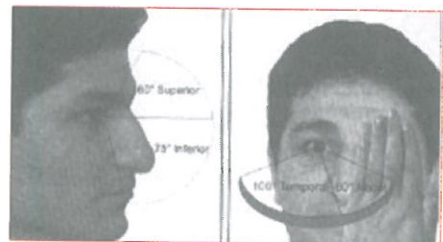
میدان بینایی بیمار را به روش روبارویی (۲) انجام دهید. شکل ۱-۱ مقابل بیمار و در فاصله حدوداً یک متری قرار بگیرد.

در معاینه به روش تک چشمی، از بیمار بخواهید چشم راست را با دست راست ببندد و به صورت مستقیم به چشم راست شک نگاه کند. (معاینه کننده نیز چشم چپ خود را با دست چپ ببندد؛ مخالف بیمار) و دست و انگشت دوم خود را به حالت سیده و از دورترین نقطه محیط به سمت مرکز به آهستگی حرکت دهید و از بیمار پرسید که آیا تقریباً به صورت همزمان پزشک محرک را می بیند؟ مانور مشابه را در چشم دیگر انجام دهید بیمار باید به محض دیدن انگشتان شما اطلاع دهد. بدیهی است در حالت طبیعی پزشک و بیمار باید در هر چشم ۸ مرتبه و هر زاویه ۴۵ درجه از میدان بینایی (جمعاً ۳۶۰ درجه) انجام دهد. میدان بینایی تک چشمی در جهت افق ۱۶۰ درجه و در جهت مود ۱۳۵ درجه است (شکل ۱-۲).

در نیمه تمپورال میدان بینایی طبیعی، به میزان پنج درجه طه کور قابل مشاهده نیست که در حقیقت بخشی از میدان نایی است که با دیسک اپتیک مطابقت دارد. (دیسک اپتیک به



شکل ۱-۱: معاینه میدان بینایی



شکل ۱-۲: دامنه یک میدان بینایی نرمال

افتالموسکوپ یا فوندوسکوپ

از اجزای ضروری معاینه عصبی است که متأسفانه گاهی کمتر از حد لازم مورد استفاده قرار می گیرد. همه پزشکان باید از آشنایی و تجربه کافی در معاینه ته چشم برخوردار باشند.

شبکیه از معدود ارگان های داخلی بدن است که مستقیماً می توان آن را دید. ضایعات شبکیه، دیسک اپتیک و تشخیص افزایش فشار داخل مغزی از این طریق امکان پذیر است.

به طور معمول معاینه در اتاق تاریک برای گشادشدن مردمک کافی است ولی در صورت تمایل برای دیدن محیط شبکیه و ماکولا و نیز معاینه افراد با کاهش دید غیرقابل توجه، گشادکردن مردمک ها با استفاده از میدریاتیک ها ممکن است لازم باشد. استفاده از قطره های میدریاتیک در بیماران با گلوکوم زاویه بسته و نیز در کما و تروما سر که به وضعیت مردمک ها برای قضاوت بالینی نیاز داریم ممنوع است.

پس از تاریک کردن اتاق، افتالموسکوپ را روشن کنید و آن را روی نور سفید گرد بزرگ تنظیم کنید. آن را روی پشت دست خود بتابانید تا از شکل نور و شارژ دستگاه مطمئن شوید. سایر نورهای افتالموسکوپ به ندرت کاربرد دارد. نور گرد کوچک گاهی برای معاینه مردمک های کوچک و نور باریک استوانه ای برای بررسی برآمدگی و فرورفتگی های شبکیه به کار می روند. همان گونه که در شکل ۱-۳ می بینید.

انگشت نشانه را در هنگام گرفتن افتالموسکوپ باید روی دیسک لنز قرار دهیم تا در حین معاینه به راحتی با تغییر قدرت عدسی روی نقاط مختلف ته چشم بیمار متمرکز شویم.

از دست راست و چشم راست خود برای معاینه چشم راست، و از دست چپ و چشم چپ خود برای معاینه چشم چپ بیمار استفاده کنید. به این ترتیب معاینه راحت تر انجام خواهد شد. در حالی که از بیمار می خواهید به صورت مستقیم روی دیوار نگاه



شکل ۱-۳: نحوه تنظیم اوفتالموسکوپ

(۱) Visual field

(۲) Confrontation



شکل ۵-۱: سندرم هورنر در چشم راست



شکل ۴-۱ الف و ب: نحوه صحیح معاینه افتالموسکوپ

سندرم هورنر^(۶)

به ترکیب پتوز خفیف و میوز با یا بدون فقدان تعریق (آنهیدروز) در نیمه صورت گفته می‌شود. این حالت می‌تواند به علت آسیب راه‌های سمپاتیک مرکزی از هیپوتالاموس تا نخاع T۲-C۵ (و محیطی (از نخاع تا اوربیت) باشد.

پتوز در سندرم هورنر بر خلاف فلج عصب سوم، خفیف است و گاهی برای کشف آن به دقت کافی نیاز است. همچنین اختلاف اندازه مردمک‌ها در محیط تاریک واضح‌تر است، زیرا مردمک گرفتار (میوتیک) در محیط تاریک گشاد نمی‌شود. در سندرم هورنر به دلیل سلامت پاراسمپاتیک پاسخ مردمک به نور و تطابق کاملاً طبیعی است و در سندرم هورنر مادرزادی رنگ عنبیه نیز روشن‌تر است.

(شکل ۵-۱) سندرم هورنر در چشم راست (پتوز خفیف و میوز) به تغییر رنگ عنبیه که نشانه سندرم هورنر مادرزادی است دقت کنید.

مردمک تونیک^(۷)

معمولاً یک طرفه است. مردمک گرفتار دیلاته است و به سختی به نور پاسخ می‌دهد در حالی که به تطابق بهتر پاسخ می‌دهد. شایع‌ترین فرم به صورت یک سندرم مادرزادی و به همراه کاهش رفلکس‌های وتری و اختلالات اتونوم در یک خانم جوان است. به این حالت سندرم هولمز - آدی گفته می‌شود. بدیهی است گشادی یکطرفه مردمک و کاهش پاسخ به نور ضایعه عصب سوم را تقلید می‌کند، ولی در مردمک تونیک پاسخ مردمک به تطابق تقریباً حفظ شده است^(۸)، در حالی که در فلج عصب سوم پاسخ مردمک به نور و تطابق به یک نسبت از بین رفته است.

مردمک آرژیل روبر تسون^(۹)

مردمک‌های میوتیک و غیرقرینه است که به نور به سختی پاسخ می‌دهند در حالی که به تطابق پاسخ بهتری نشان می‌دهند. نوروسیفلیس از علل این نوع مردمک است. امروزه اسکلروز مولتیپل علت شایع‌تری است.

از فاصله ۳۵ تا ۴۰ سانتی متری نور افتالموسکوپ را که در امت داخل اربیت خود قرار داده‌اید به چشم بیمار بتابانید (شکل ۱. الف). اولین چیزی را که می‌بینید رفلکس قرمز مردمک ت. به بیمار نزدیک شوید تا افتالموسکوپ با مژه‌های او تماس عمل کند (شکل ۱.۴ ب). به طور معمول در ابتدا دیسک اپتیک تین اطراف را خواهید دید.

معاینه مردمک‌ها

به اندازه، شکل و قرینگی مردمک‌ها دقت کنید. در حالت یعی اندازه مردمک‌ها ۵-۳ میلی متر گرد و تقریباً قرینه است به ۱. الف) اندازه مردمک‌ها آنیزوکوریا^(۱) گفته می‌شود که می‌تواند یولوژیک یا پاتولوژیک باشد. در آنیزوکوریا فیزیولوژیک که ۲۰٪ افراد دیده می‌شود، اختلاف اندازه مردمک‌ها کمتر از ۰/۵ میلی متر است و هردو به خوبی به نور پاسخ می‌دهند.

به قطر مردمک کمتر از سه میلی متر میوز^(۲) و به قطر مردمک ستر از پنج میلی متر میدریاز^(۳) گفته می‌شود. به قطر مردمک تر از یک میلی متر مردمک ته سنجاقی^(۴) گفته می‌شود.

پاسخ مردمک به نور را امتحان کنید. در حالی که از سار می‌خواهید به دور نگاه کند، نور را به صورت مایل به دمک بتابانید. پاسخ مستقیم مردمک در همان چشم و پاسخ مستقیم^(۵) را در چشم مقابل ارزیابی کنید. توجه داشته باشید برای ارزیابی دقیق پاسخ مردمک، اتاق باید ترجیحاً تاریک و ر قوی باشد. در غیر این صورت ممکن است اشتباه قضاوت

در صورتی که پاسخ مردمک به نور مختل باشد، رفلکس ایق را امتحان کنید. از بیمار بخواهید در حالی که انگشت خود از فاصله دورتر به نزدیک او حرکت می‌دهید به آن نگاه کند. به باض مردمک در هنگام نزدیک شدن انگشت شما و حرکات سیم‌ها به داخل دقت کنید.

- (۱) Anisocoria
- (۲) Miosis
- (۳) Mydriasis
- (۴) Pinpoint
- (۵) Consensual

- (۶) Horner Syndrome
- (۷) Adies Pupil
- (۸) Light - Near Dissociaion
- (۹) Argyl Robertson Pupil

حرکات چشم به عهده شش عضله در هر چشم است.

• حرکت هر چشم به داخل (آداکشن) به عهده عضله رکتوس داخلی^(۱) و حرکت به خارج (آبداکشن) به عهده رکتوس خارجی^(۲) است.

• در حالت آبداکشن، حرکت چشم به بالا و پایین به ترتیب به عهده عضلات رکتوس فوقانی^(۳) و تحتانی^(۴) است و در حالت آداکشن، حرکت چشم به بالا به عهده عضله مایل تحتانی^(۵) و حرکت به پایین به عهده عضله مایل فوقانی^(۶) است.

• عصب اکولوموتور (زوج سوم) به عضلات رکتوس داخلی، رکتوس فوقانی، رکتوس تحتانی و مایل تحتانی عصب می‌دهد و موجب حرکت چشم به داخل، بالا و پایین می‌شود. به علاوه پاراسمپاتیک چشم (تنگی مردمک‌ها) و عضله بالابرنده پلک^(۷) را نیز تغذیه می‌کند.

• عصب تروکلئار (زوج چهارم) فقط به عضله مایل فوقانی عصب می‌دهد و موجب حرکت چشم به داخل و پایین می‌شود.

• عصب ابدوسنس (زوج ششم) فقط به عضله‌ی رکتوس خارجی عصب می‌دهد و موجب حرکت چشم به خارج می‌شود.

بنابراین اعصاب مغزی اکولوموتور، تروکلئار و ابدوسنس تمامی کات چشم‌ها را در جهات مختلف با هماهنگی یکدیگر و تحت کنترل مراکز فوق هسته‌ای سیستم عصبی مرکزی انجام می‌دهند. در معاینه عصبی معمولاً سه عصب فوق همزمان و با اینه حرکات چشم، تطابق و مردمک‌ها امتحان می‌شود. با چه به اینکه بعضی بیماران ممکن است فقط با گرفتاری یکی اعصاب فوق مراجعه کنند، بهتر است هر کدام را به صورت جداگانه معاینه کنیم.

معاینه بالینی

معاینات بالینی عصب اکولوموتور

- به وضعیت پلک‌ها دقت کنید. آیا پتوز وجود دارد؟
- از بیمار بخواهید در حالی که سرش ثابت است به داخل،

- تطابق را امتحان کنید. در حالی که انگشت خود یا محرک را به بیمار نزدیک می‌کنید، از او بخواهید به آن خیره شود. در حالت طبیعی باید چشم‌ها به داخل حرکت کرده، مردمک‌ها تنگ شوند. اندازه مردمک‌ها و واکنش آنها را به نور امتحان کنید.

نکات بالینی

علائم و نشانه‌های فلج کامل عصب اکولوموتور به شرح زیر است:

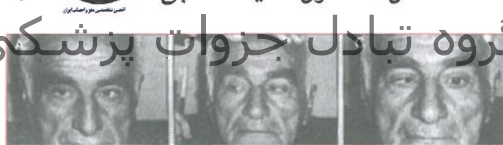
- ۱- بیمار معمولاً از دوبینی شاکی است.
- ۲- پتوز یا افتادگی پلک به دلیل ضعف عضله بالا برنده پلک.
- ۳- محدودیت حرکات چشم در نگاه به داخل، بالا و پایین به دلیل ضعف عضلات رکتوس داخلی، فوقانی و تحتانی.
- ۴- در حالت استراحت به دلیل اثر جبرانی عضله رکتوس خارجی و مایل فوقانی، چشم درگیر به خارج و کمی پایین می‌رود.
- ۵- میدریاز به همراه فقدان پاسخ مردمک به نور (در صورت گرفتاری فیبرهای پاراسمپاتیک).

نکات

۱- توجه داشته باشید که تمامی یافته‌های فوق به صورت همزمان ممکن است در بیمار مشاهده نشود و بیماران با فلج ناقص اکولوموتور ممکن است فقط با بعضی از موارد فوق مراجعه کنند.

۲- با توجه به اینکه فیبرهای پاراسمپاتیک در اطراف عصب قرار گرفته است، در مواردی که مرکز عصب به صورت انتخابی گرفتار می‌شود، فلج زوج سوم بدون گرفتاری مردمک رخ می‌دهد. مشهورترین بیماری با خصوصیت فوق دیابت است که به افتالموپلژی خارجی (پتوز و اختلال حرکات چشم) بدون گرفتاری مردمک (Pupillary Sparing) منجر می‌شود، همچنین در افراد سالمند با فاکتورهای خطر آترواسکلروز و هیپرتانسیون، انفارکت ایزوله عصب سوم مغزی یک اتفاق نسبتاً شایع است که موجب فلج زوج سوم بدون گرفتاری مردمک می‌شود.

- (۱) Medial Rectus
- (۲) Lateral Rectus
- (۳) Superior Rectus
- (۴) inferior Rectus
- (۵) Inferior Oblique
- (۶) Superior Oblique
- (۷) Levator palpebral superioris



شکل ۷-۱: فلج زوج ششم درست چپ

نکات بالینی

بیمار مبتلا به فلج ابدوسنس علایم و نشانه‌های زیر را دارد:
(شکل ۷-۱)

۱- از دوبینی افقی در نگاه به دور شاکی است، زیرا در نگاه به نزدیک به عملکرد عضلات رکتوس داخلی نیاز است.

۲- دوبینی در نگاه به سمت عضله گرفتار تشدید می‌شود. برای مثال در فلج ابدوسنس راست، دوبینی در نگاه به راست افزایش می‌یابد.

۳- چشم مبتلا در حالت عادی و گاه به جلو، به دلیل عملکرد جبرانی عضله سالم رکتوس داخلی به داخل منحرف می‌شود.^(۱)

۴- حرکت چشم مبتلا به لترال محدود شده است.

اختلالات حرکات همزمان چشم‌ها^(۲)

به حرکت همزمان و کوئزوگه‌ی چشم‌ها به یک سمت Gaze گفته می‌شود آشنایی با مکانیسم و اختلالات آن می‌تواند به لوکالیزاسیون ضایعات نورولوژیک کمک کند.

مرکز حرکت همزمان کوئزوگه چشم‌ها به طرفین^(۳) در پونز قرار دارد و به آن تشکیلات رتیکولر پارامدین پونز یا PPRF گفته می‌شود. مرکز Gaze عمودی چشم‌ها در میدبرین قرار گرفته است. هر دو مرکز فوق تحت کنترل مراکز بالاتر در کورتکس مغز هستند. به طور کلی هر عمل ارادی باید تحت کنترل نیمکره‌های مغزی باشد. منطقه هشت برودمن در کورتکس لوب فرونتال مسئول کنترل ارادی حرکات همزمان چشم‌ها به سمت مخالف است.

در نظر بگیرید، فردی به شکل ارادی تصمیم دارد به سمت راست نگاه کند. ابتدا لازم است کورتکس فرونتال چپ (منطقه ۸ برودمن) فعال شود و PPRF پونز راست (سمت مقابل) را فعال کند. PPRF راست با هسته عصب ششم در مجاورت خود در ارتباط است و هسته عصب ششم نیز از طریق فاسیکولوس طولی داخلی^(۴) با هسته عصب سوم سمت مخالف مرتبط است. بنابراین فعال شدن PPRF راست، همزمان موجب فعالیت عصب ششم راست و عصب سوم چپ شده و هر دو چشم همزمان به طرف

عصب اکولوموتور وارد می‌کنند مثل آنوریسم یا تومور، به دلیل گرفتاری زودرس فیبرهای پاراسمپاتیک موجب گرفتاری مردمک به صورت میدریاز و کاهش پاسخ به نور (افتالموبلری داخلی) می‌شوند.

معاینه بالینی عصب تروکلئار

۱- به وضعیت سر و گردن بیمار در حالت طبیعی نگاه کنید. آیا انحراف سرو گردن به یک طرف وجود دارد؟
۲- از بیمار بخواهید به داخل و پایین نگاه کند.

نکات بالینی

در بیمار مبتلا به فلج عصب تروکلئار علائم و نشانه‌های زیر دیده می‌شود:

- بیمار از دوبینی عمودی شاکی است (دو تصویر کاملاً بر یکدیگر واقع نشده‌اند).
- دوبینی بیمار در هنگام کارهایی که مستلزم حرکت چشم‌ها به داخل و پایین است مثل خواندن، پایین رفتن از پله‌ها و یا راه رفتن، تشدید می‌شود و به همین خاطر این بیماران به خصوص از مشکل مطالعه کردن و پایین رفتن از پله شکایت دارند.
- در نگاه به جلو، چشم سمت مبتلا به دلیل ضعف عضله ابلیک فوقانی، به سمت بالا منحرف می‌شود. این انحراف با اداکشن چشم مبتلا بیشتر می‌شود و با اداکشن چشم مبتلا کمتر می‌شود، زیرا در حالت اداکشن به سمت عملکرد عضله معیوب نزدیک‌تر می‌شویم.

معاینه بالینی عصب ابدوسنس

به چشم‌های بیمار در وضعیت عادی و نگاه به جلو دقت کنید. انحرافی مشاهده می‌شود؟



شکل ۶-۱: فلج تروکلئار چشم چپ A- چشم چپ در نگاه به پایین و داخل محدودیت دارد. (با فلش نشان داده شده است). B- در نگاه به بالا و سمت، به دلیل افزایش جبرانی عملکرد عضله ابلیک تحتانی، چشم چپ قدری بالا رفته است. C- چرخش سر به راست (مخالف جهت فلج) موجب حذف خراف چشم و دوبینی می‌شود. D- چرخش سر به سمت چپ موجب انحراف چشم چپ به بالا و افزایش دوبینی می‌شود.

حرکت می کنند (۱) حال به راحتی می توان گفت، که ضایعه در کدام از سطوح فوق چه نوع اختلالی در Gaze ایجاد می کند.

• ضایعه کورتکس

در نظر بگیرید بیماری دچار ضایعه تخریبی (مثلاً انفارکت) در فرونتال راست با درگیری منطقه ۸ برودمن شده است. در این ت به دلیل عدم فعالیت PPRF در سمت چپ، PPRF راست به رت جبرانی چشمها را به سمت راست منحرف می کند. بنابراین حالی که بیمار دچار انفارکت لوب فرونتال راست و همی پلژی است، چشمها به سمت راست منحرف می شوند و اصطلاحاً بیمار به سمت ضایعه و به خلاف جهت فلج نگاه می کند. بدیهی است ضایعه ریکی کورتکس فرونتال مانند کانون تشنج، با تحریک PPRF بل موجب انحراف چشمها به سمت مخالف ضایعه می شود.

• ضایعه پونز

ضایعات پونز معمولاً تخریبی (انفارکت یا خونریزی) است و تی عکس ضایعه کورتکس را ایجاد می کند. برای مثال ضایعه ز راست به دلیل تخریب PPRF راست موجب انحراف جبرانی سمها به چپ می شود. بنابراین در ضایعه پونز راست در حالی که ار دچار همی پاریزی چپ است، چشمها به سمت چپ منحرف ماند و بنابراین اصطلاحاً بیمار به خلاف جهت ضایعه و به سمت چ نگاه می کند.

به طور خلاصه می توان گفت که در ضایعه کورتکس یا مکره های مغزی بیمار به ضایعه نگاه می کند، در حالی که در ایعه پونز بیمار به نیمه فلج نگاه می کند (شکل ۸-۱).

• ضایعه MLF

برای حرکت همزمان چشمها به یک سمت در حالی که یکی چشمها به خارج می رود دیگری باید به داخل حرکت کند.

الف ب ج



شکل ۸-۱: اختلالات Gaze در ضایعات نیمکره ای و ساقه مغز الف- در ضایعه تخریبی لوب فرونتال راست (مثلاً انفارکت) بیمار به ضایعه و به خلاف جهت همی پلژی نگاه می کند. ب- ضایعه تحریکی لوب فرونتال راست (کانون تشنج) موجب انحراف چشمها در خلاف جهت ضایعه و به سمت فلج می شود. ج- در ضایعه تخریبی پونز راست بیمار به مخالف ضایعه و به سمت فلج نگاه می کند.

گرده نوازی جروان پزشکی

فاسیکولوس طوی داخلی یا MLF است اختیاری است که در هر سمت با ایجاد ارتباط میان هسته عصب ششم و هسته عصب سوم مخالف، این حرکات را میسر می سازد.

بنابراین در صورت ضایعه MLF، در هنگام GAZE به یک سمت با فعال شدن PPRF و هسته عصب ششم در مجاورت آن، یکی از چشمها به خارج می رود. ولی چشم مخالف به داخل حرکت نمی کند و به دلیل فقدان حرکات همزمان چشمها، بیمار از دوبینی شکایت می کند. به این حالت افتالموپلژی بین هسته ای (۲) گفته می شود.

جهت ضایعه در INO به سمتی است که اختلال عملکرد عصب سوم وجود دارد. برای مثال در INO چپ در هنگام نگاه به راست، چشم راست به خارج می رود ولی چشم چپ قادر نیست به داخل حرکت کند.

شایع ترین علت INO در سن بالا حوادث عروقی مغزی و در جوانان بیماری اسکروز مولتیپل است. در موارد INO دوطرفه به خصوص در افراد جوان باید اسکروز مولتیپل را در نظر داشت.

۴- عصب مغزی پنجم (۳)

برای معاینات بالینی عصب تریژمینال موارد زیر انجام شود:

• حسن درد و حرارت را در قلمرو V_1 (افتالمیک) و V_2 (ماکزپلری) و V_3 (ماندیولر) به صورت جداگانه امتحان کنید.

• حس لمس را در قلمرو V_1 ، V_2 ، V_3 به صورت جداگانه امتحان کنید.

• رفلکس قرنیه (۴) را امتحان کنید. ترجیحاً در کنار بیمار و خارج از دید وی بایستید و با پنبه در حالی که از بیمار می خواهید به سمت مخالف شما نگاه کند، سطح قرنیه را به آرامی تحریک کنید.

• آوران این رفلکس عصب تریژمینال (شاخه V_1)، مرکز آن در پونز و وایران، هر دو عصب فاسیال است که موجب بسته شدن هر دو چشم می شود.

• حس ارتعاش را با قراردادن دیابازون ترجیحاً ۱۲۶ هرتز روی استخوان های فرونتال، ماکزیلا و ماندیبیل امتحان کنید.

• رفلکس فک (۵) را امتحان کنید. از بیمار بخواهید مختصری دهان خود را باز کند و در حالی که انگشت دوم خود را بر چانه وی قرار داده اید، با چکش رفلکس به آرامی به آن ضربه بزنید. آوران این رفلکس شاخه

(۲) inter Nuclear Ophthalmoplegia (INO)

(۳) Trigeminal

(۴) Corneal Reflex

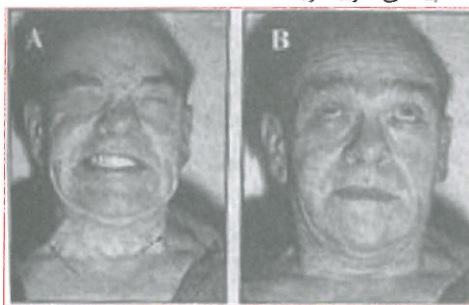
(۵) Jaw Jerk

- از بیمار بخواهید دندان‌های خود را نشان بدهد. به چین بینی - لب (۲) و قرینگی آن در دوطرف دقت کنید. در حالت طبیعی این چین عمیق و قرینه است. در فلج فاسیال، در سمت ضایعه چین فوق کم عمق تر می‌شود و عدم قرینگی صورت مشاهده می‌شود.
- از بیمار بخواهید گونه‌های خود را در برابر فشار پزشک پف کند و همچنین فوت کردن را امتحان کنید.
- حس چشایی دوسوم قدامی زبان را ارزیابی کنید. در حالی که بیمار چشمان خود را بسته است و زبان را بیرون آورده، اپلیکاتور آغشته به محلول شیرین یا شور را به کناره خارجی نوک زبان بزنید و از او بخواهید که با نشان دادن روی کارت یا با اشاره پاسخ دهد. پس از شست و شوی سمت دیگر را امتحان کنید.

نکات بالینی

ضایعه فیبرهای کورتیکونوکلئار در بالای هسته عصب فاسیال در پونز در سطح کورتکس، ماده سفید ساب کورتیکال و کیسول داخلی منجر به فلج مرکزی (۳) می‌شود. در این حالت عمدتاً نیمه تحتانی صورت در سمت مخالف، فلج می‌شود و بالا آوردن ابرو و بستن چشم در مقایسه تقریباً سالم است. البته در فلج نوع مرکزی نیز درجات خفیفی از اشکال در بستن چشم دیده می‌شود، به گونه‌ای که در هنگام بستن چشم در سمت مبتلا مژه‌ها قدری بیرون باقی می‌مانند. علت، معمولاً سکته مغزی است. در بخش نورولوژی به کرات در بیماران با سکته مغزی (۴) این نوع فلج دیده می‌شود. (شکل ۹-۱)

- A:** بیمار قادر به بستن نسبی چشم چپ است.
B: بیمار ابرو را در سمت چپ به خوبی بالا آورده و چین پیشانی تقریباً قرینه است.



شکل ۹-۱: فلج مرکزی فاسیال چپ

- ماندنی و عدم تریژمینال و ابرو را نیز مشاهده می‌شود.
- است. در حالت طبیعی پاسخ این رفلکس مختصر و به صورت بسته شدن دهان است و در صورتی که پاسخ اغزاره باشد پاتولوژیک تلقی می‌شود.
- از بیمار بخواهید دندان‌ها را به یکدیگر بفشارد و انقباض و قدرت عضلات ماستر و تمپورالیس را ارزیابی کنید. در حالت طبیعی با بستن دهان، پزشک نمی‌تواند دهان بیمار را باز کند.
- از بیمار بخواهید دهان خود را باز کند. در حالت طبیعی نباید هیچ‌گونه انحرافی در فک بیمار دیده شود. همچنین قدرت باز کردن دهان را در برابر مقاومت پزشک امتحان کنید.

نکات بالینی

- بیمار مبتلا به ضایعه عصب تریژمینال علائم و نشانه‌های زیر را دارد:
- درد، بیخسی یا پارسازی همان سمت صورت.
- کاهش حس درد، حرارت، لمس و ارتعاش صورت، به شکل توأم یا جداگانه در سمت ضایعه.
- کاهش یا فقدان رفلکس قرینه در سمت ضایعه.
- با باز کردن دهان، فک به سمت ضایعه منحرف می‌شود.
- قدرت عضلات جویدن و باز کردن دهان در مقابل مقاومت کاهش می‌یابد.

۶- معاینه بالینی عصب مغزی هفتم

- به حالت صورت بیمار و قرینگی حرکات صورت در حالت استراحت، صحبت کردن و خندیدن دقت کنید. در حالت طبیعی، صورت هنگام حرکات ارادی و هیجانات قرینه است، ولی در فلج یکطرفه عصب فاسیال غیرقرینگی مشاهده می‌شود.
- آیا تیک یا حرکت غیرارادی در صورت بیمار وجود دارد؟ در حالت طبیعی هیچ‌گونه حرکت غیرارادی در صورت نباید وجود داشته باشد. در اسپاسم همی فاسیال، حرکت کلونیک و نامنظم در تمام یا قسمتی از یک نیمه صورت مشاهده می‌شود. این حالت اغلب ایدیوپاتیک است و جزو دیستونی‌های فوکال است. همچنین تشنجات فوکال به صورت شایعی کناره لب و دهان را گرفتار می‌کند.
- از بیمار بخواهید چشمان خود را محکم ببندد و در مقابل باز کردن چشم‌ها توسط پزشک، مقاومت کند. در حالت طبیعی با بستن محکم چشم‌ها مژه‌های چشم بیمار باید کاملاً به تورفته و محو شود و پزشک قادر نیست چشم‌های بیمار را باز کند. در فلج فاسیال و به خصوص نوع محیطی، در سمت ضایعه اشکال در بسته شدن



شکل ۱-۱: فلج محیطی فاسیال چپ

نتیجه: در فلج فاسیال مرکزی نیمه فوقانی صورت تقریباً بون است ولی عدم قرینگی در نیمه تحتانی صورت دیده شود و اما ضایعه در هسته عصب فاسیال در پونز و دیستال آن موجب فلج محیطی فاسیال (۱) شده و در این حالت کل یک به صورت در همان سمت فلج می شود. بنابراین علاوه بر فلج به تحتانی صورت (آنچنان که در مورد نوع مرکزی توضیح ه شد)، عدم توانایی بیمار در بستن پلک نیز روی می دهد، و نتیجه حرکت رو به بالا و خارج کره چشم که به صورت طبیعی هنگام بستن پلکها رخ می دهد قابل مشاهده است (در حالت ی به علت بسته شدن پلک این رفلکس قابل مشاهده نیست). این حالت پدیده بلز (۲) گفته می شود و مشخصه فلج فاسیال از ع محیطی است (شکل ۱-۱۰).

۶- عصب مغزی هشتم (۳)

در حالی که چشمان بیمار بسته است، انگشتان هر دو دست خود را در کنار هر دو گوش و همزمان مالش دهید و از او بخواهید که شنوایی را به شما اطلاع دهد. در صورتی که درک شنوایی دوطرف خوب و قرینه باشد نیازی به بررسی بیشتر نیست. در ورتی که شنوایی در دوطرف غیرقرینه باشد باید برای تعیین ع کاهش شنوایی از تست های رینه و وبر کمک گرفت.

برای انجام تست رینه و وبر بهتر است از دیاپازون ۵۱۲ هرتز استفاده کرد، ولی می توان از دیاپازون ۲۵۶ هرتز هم کمک گرفت.

• تست رینه (۴)

هدایت هوایی و استخوانی را با یکدیگر مقایسه می کند. در الت طبیعی هدایت هوایی بیشتر از استخوانی است. دیاپازون به ارتعاش درآوردید و انتهای آن را روی زائده ماستوئید قرار دهید از بیمار بخواهید زمانی که صدای ارتعاش دیاپازون متوقف بد بلافاصله به شما اطلاع دهد. به محض اتمام صدای ارتعاش دیاپازون آن را از زائده ماستوئید بردارید و قسمت U شکل آن را

گروه تعادلی جرووات پزشکی در حالی که هیچ گونه تماس دست با آن نباشد، در مقابل مجرای گوش بیمار قرار دهید. در فرد طبیعی پس از اتمام صدای ارتعاش دیاپازون در ناحیه ماستوئید (هدایت استخوانی)، صدای ارتعاش از مجرای گوش (هدایت هوایی) کماکان شنیده می شود، زیرا هدایت هوایی بیشتر از استخوانی است به این حالت تست رینه مثبت گفته می شود. بدیهی است در کری هدایتی تست رینه منفی است. در کری حسی عصبی تست رینه مثبت است ولی مقدار هدایت هوایی و استخوانی هر دو کاهش یافته است.

• تست وبر (۵)

دیاپازون را به ارتعاش درآوردید و انتهای آن را در خط وسط روی استخوان پیشانی قرار دهید و از بیمار پرسید صدای آن را چگونه می شنود در حالت طبیعی صدا به صورت یکسان در هر دو گوش شنیده می شود و هیچ گونه ارجحیتی وجود ندارد. در کری هدایتی، صدای ارتعاش در گوش مبتلا بلندتر است و در کری عصبی صدا در گوش سالم بلندتر است.

• تست شواباخ (۶)

در این حالت هدایت استخوانی در پزشک و بیمار با یکدیگر مقایسه می شود. در یک معاینه روتین عصبی فقط جزء شنوایی عصب هشتم را به ترتیبی که گفته شد امتحان می کنیم. معاینه جزء وستیبولار عمدتاً با انجام تست کالریک است. این تست اغلب در بیماران مبتلا به کما برای تعیین محل و علت کما کمک کننده است.

نکات بالینی

سیستم وستیبولار یا تعادلی شامل اوتریکول، ساکول، مجاری نیم دایره گوش داخلی، عصب وستیبولار و هسته ها و راه های وستیبولار ساقه مغز است. به اوتریکول، ساکول، مجاری نیم دایره و عصب وستیبولار، سیستم وستیبولار محیطی و به هسته ها و راه های وستیبولار در ساقه مغز، سیستم وستیبولار مرکزی گفته می شود.

اختلال در سیستم وستیبولار محیطی و مرکزی به ایجاد سرگیجه واقعی (۷)، عدم تعادل و نیستاگموس منجر می شود.

سرگیجه یکی از شایع ترین شکایات بیماران نورولوژیک است. در بیماری که با شکایت سرگیجه مراجعه می کند، ابتدا باید روشن ساخت که آیا بیمار مبتلا به احساس گیجی یا منگی بدون احساس چرخش خود یا محیط است (۸) یا مبتلا به سرگیجه همراه با احساس حرکت و دوران است.

Dizziness یک علامت کاملاً غیراختصاصی است و به دلیل

(۵) Weber Test

(۶) Schwabach Test

(۷) True Vertigo

(۸) Dizziness

(۱) Peripheral facial palsy

(۲) Bell's Phenomenon

(۳) Vestibulo-cochlear nerve

(۴) Rinne Test



شکل ۱۲-۱: معاینه رفلکس حلقی



شکل ۱۱-۱: تست Dix - Halpique یا نیلن بارانی

- برای مایعات و جامدات هر دو وجود دارد. با خوردن مایعات، محتویات به علت ضعف کام نرم از بینی برگشت می‌کند.^(۶)
- رفلکس حلقی^(۷) را امتحان کنید. (شکل ۱۲-۱).
- آوران این رفلکس عصب نهم و وایران عصب دهم است و در ۲۰٪ افراد به صورت طبیعی کاهش یافته است (به صورت قرینه). در افرادی که دندان مصنوعی دارند و در سیگاری‌های قهار نیز ممکن است پاسخ این رفلکس کاهش یافته باشد. در ضایعه اعصاب نهم یا دهم رفلکس Gag کاهش یافته یا از بین می‌رود. بدیهی است کاهش یکطرفه این رفلکس ارزش نورولوژیک دارد.
- در حالی که دهان بیمار باز است و به ته حلق او نگاه می‌کنید، از بیمار بخواهید "Ah" بگوید و به حرکات کام نرم و اوولا توجه کنید. در حالت طبیعی کام نرم به صورت قرینه به سمت بالا حرکت می‌کند و اوولا در خط وسط باقی می‌ماند. در ضایعه یکطرفه اعصاب نهم و دهم، حرکات کام نرم در سمت ضایعه کاهش یافته است و اوولا به سمت سالم منحرف می‌شود.
- از بیمار بخواهید حرف k را تلفظ کند. برای تلفظ صحیح به حرکات طبیعی کام نرم نیاز دارد.
- در ضایعه عصب گلو سوفارنژیال حس چشایی یک سوم خلفی زبان کاهش یافته است.
- **۸- عصب مغزی یازدهم^(۸)**
وظیفه اصلی عضله استرنوکلیدوماستوئید^(۹) چرخش سر به سمت مخالف و نیز خم کردن گردن به جلو است. عضله تراپزیوس موجب بالا آوردن شانه می‌شود.
برای معاینه عصب یازدهم توصیه می‌شود.
- در حالت استراحت به وضعیت هر دو شانه و عضلات تراپزیوس و SCM دقت کنید. در حالت طبیعی شانه‌ها حالت قرینه دارند. در فلج عصب یازدهم، در سمت ضایعه، شانه دچار افتادگی می‌شود.

نرسیدن کافی خون، اکسیژن و یا گلوکز به مغز رخ می‌دهد و کن است در صورت ادامه منجر به از حال رفتن^(۱) شود ولی ورتیگو مت بر گرفتاری سیستم وستیبولار دارد. ورتیگو معمولاً همراه با ع، استفراغ و تحریک سیستم اتونوم (مثل تعریق) است.

تست Dix - Halpique یا نیلن بارانی

در حالی که بیمار روی تخت نشسته و به جلو نگاه می‌کند سک او را به سرعت پایین آورده و به وضعیت سوپاین در حالی سر بیمار ۴۵ درجه پایین‌تر از سطح افق است قرار می‌دهد. بر فوق در حالت نگاه به راست و نیز نگاه به چپ و جمعاً در مرحله انجام می‌شود. در ضایعات وستیبولار محیطی مثل گیجه خوش خیم وضعیتی، بیمار با تأخیر دچار سرگیجه شدید ستاگموس می‌شود که در صورتی که او را در وضعیت فوق نگاه به پس از مدت کوتاهی از بین می‌رود. تست هالپیک مثبت خصه سرگیجه‌های وضعیتی ناشی از ضایعات وستیبولار بیطی است ولی ممکن است در ضایعات وستیبولار مرکزی نیز ه. شود. (شکل ۱۱-۱)

۱- اعصاب مغزی نهم^(۳) و دهم^(۳)

گرفتاری عصب گلو سوفارنژیال به تنهایی نادر است و معمولاً راه با درگیری عصب واگ است. معاینه این دو عصب معمولاً زمان انجام می‌شود.

به صدای بیمار دقت کنید. آیا خسونت صدا^(۴) وجود دارد؟ ضایعه عصب واگ به دلیل اشکال در حرکات عضلات حنجره، به دیسفونی یا خسونت صدا منجر می‌شود. همچنین به دلیل اشکال در حرکات کام نرم گاهی ممکن است بیمار به صورت تو دماغی^(۵) صحبت کند.

قدرت بلع مایعات و جامدات را امتحان کنید. آیا شواهدی از دیسفاژی وجود دارد؟ در ضایعه اعصاب فوق، دیسفاژی

- (۱) Faint
- (۲) Glossopharyngeal
- (۳) Vagus
- (۴) Hoarseness
- (۵) Nasal Speech

- (۶) Nasal Regurgitation
- (۷) Gag Reflex
- (۸) Accessory nerve
- (۹) SCM

معاینه حسی به هوشیاری و همکاری بیمار نیاز دارد. در بیماری که هیچ گونه شکایت حسی ندارد و معاینه حسی طبیعی است، می توان در عرض ۳-۵ دقیقه آن را کامل کرد ولی در بیمارانی که مشکل دارند ممکن است به زمان بیشتری نیاز باشد. معاینه حسی یک معاینه تکمیلی است و همیشه باید بعد از شرح حال و معاینه حرکتی و رفلکس ها انجام شود. در حقیقت بر مبنای اطلاعات به دست آمده از شرح حال و معاینه حرکتی است که معاینه حسی معنی دار و هدفمند خواهد شد.

برای مثال در بیماری که به علت پاراپارزی یا کوادری پارزی و اختلال اسفنکتری (احتیاس یا بی اختیاری ادراری) مراجعه کرده است و در معاینه فیزیکی متوجه هیپرفلکسی اندام ها و بابنسکی دوطرفه شده ایم، با توجه به شک قوی به میلوپاتی، جستجوی سطح حسی^(۳) در معاینه حسی کلید تشخیص است.

در بیماری که به علت ضعف و پارسستی چهار اندام (عمدتاً در دیستال) و کاهش رفلکس های وتری مراجعه کرده است، با شک به پلی نوروپاتی، در معاینه حسی باید به دنبال یافتن کاهش حس دستکش و جورابی و همچنین اختلال حس های عمقی باشیم.

قبل از شروع معاینه از همکاری بیمار و راحتی وی در بستر مطمئن شوید. قبل از هر مرحله، نحوه انجام معاینه را برای وی توضیح دهید و از او بخواهید با چشمان بسته پاسخ دهد.

ابزار مورد نیاز شامل پنبه برای حس لمس، سوزن ته گرد برای حس درد، لوله های آب سرد و گرم برای حس حرارت و دیپازون ۲۵۶ و یا ترجیحاً ۱۲۸ هرتز برای ارتعاش است.

در صورتی که در شرح حال، بیمار از منطقه خاصی شکایت دارد، بهتر است معاینه حسی را از آن نقطه شروع کرد. در مواردی که بیمار شکایت خاصی ندارد و یا اینکه بر مبنای شکایات وی نمی توان در ابتدا تشخیص خاصی را مطرح کرد، می توان حس های مختلف را با نظم خاص از صورت به تنه و اندام ها امتحان کرد. با انجام امتحان فوق در صورتی که منطقه خاصی کاهش حس داشت، حدود آن را مشخص کرده و بیشتر معاینه می کنیم.

به منظور تفسیر یافته های حسی و معاینه بهتر، لازم است با درماتوم ها آشنا باشید. به منطقه ای از پوست که با یک عصب نخاعی منفرد و بنابراین یک سگمان نخاعی منفرد عصب دهی می شود درماتوم^(۴) گفته می شود. بر روی تنه، درماتوم ها از خلف به جلو تا خط وسط انتشار دارند. درماتوم های مجاور به مقدار قابل ملاحظه ای با یکدیگر همپوشانی دارند. بنابراین برای ایجاد یک

مقاومت شما شانه های خود را بالا بیاورد. جهت امتحان عضله SCM بیمار باید سر را به سمت مخالف بچرخاند. مثلاً برای بررسی عضله SCM چپ، سر را در برابر مقاومتی که شما به گونه بیمار وارد می کنید به سمت راست بچرخاند. در این حالت انقباض عضله SCM را می توان دید یا لمس کرد. توجه داشته باشید که مقاومت شما در برابر چرخش سر بیمار، باید به گونه و نه فک وارد شود، زیرا در غیر این صورت عضله پتریگوئید خارجی هم علاوه بر SCM به انقباض درمی آید.

به وضعیت کتف های بیمار در حالت استراحت و نیز در حالتی که بیمار دستان خود را به جلو و یا طرفین کشیده است دقت کنید. در فلج عصب یازدهم و ضعف تریزیوس^(۱) دیده می شود. این علامت در هنگام ابداکشن دست ها بهتر دیده می شود.

از بیمار بخواهید در برابر مقاومت شما چانه خود را به پایین خم کند. برای خم کردن گردن عضلات SCM دو طرف فعال می شوند. در حقیقت ضعف دوطرفه عضلات فلکسور گردن (استرنوکلیدوماستوئید) به افتادگی گردن به سمت عقب منجر می شود.

۹- عصب مغزی دوازدهم^(۲)

- از بیمار بخواهید دهان خود را باز کند و در حالی که زبان در کف دهان است به آنروفی و فاسیکولاسیون توجه کنید. لرزش خفیف در زبان طبیعی محسوب می شود ولی فاسیکولاسیون پاتولوژیک، خشن تر و نامنظم (شبیه کیسه پر از کرم در حال حرکت) است.

برای ارزیابی قدرت عضلات زبان از بیمار بخواهید.

- زبان خود را بیرون بیاورد. در حالت طبیعی زبان باید در خط وسط بماند. در ضایعه یکطرفه هسته یا عصب هیپوگلو سال، زبان به سمت ضایعه منحرف می شود. زیرا عضلات سالم تمایل به هل دادن زبان به سمت مخالف دارند.

- در برابر مقاومت پزشک، زبان را به سطح داخلی گونه فشار دهد. در حالت طبیعی پزشک نباید قادر به جابه جاکردن زبان باشد.

- در حالی که بیمار زبان خود را بیرون آورده، بخواهید آن را به سرعت در جهات مختلف به داخل، بیرون، چپ، راست، بالا و پایین حرکت دهد.

- از بیمار بخواهید حروف N و D و T را تلفظ کند. حروف فوق به واسطه حرکات عضلات زبان تلفظ می شوند.

(۱) Scapular Winging

(۲) Hypoglossal nerve

(۳) Sensory Level

(۴) Dermatome

گروه تبادل حرارت کمترین و بیشترین ۳۵°C و ۳۷°C

باعث ایجاد درد هم می شود و باید از آن پرهیز کرد.

• **معاینه حس پوزیشن:** برای بررسی حس وضعیت مفاصل یا حرکت پاسیو در اندام های فوقانی و تحتانی از حرکت عمودی بند دیستال انگشتان دست و پا کمک می گیریم. ابتدا به بیمار آموزش دهید که منظور شما از حرکت انگشت به بالا (به سمت بیمار) و به پایین (به طرف معاینه گر) چیست. سپس در حالی که بیمار در حالت سوپاین قرار دارد و چشمان بسته است، قاعده انگشت شست و یا سایر انگشتان را با دست چپ گرفته و با دست راست، بند دیستال را از مفصل به بالا و پایین حرکت دهید و از بیمار بخواهید با چشمان بسته جهت حرکت انگشت را تشخیص دهد (شکل ۱۴-۱).

باید هر وضعیت انگشت را نسبت به وضعیت قبلی و نه خط وسط امتحان کرد، زیرا حساسیت در این حالت بیشتر است. در این شرایط در فرد طبیعی حتی ۱۰-۲ درجه حرکت هم قابل درک است.

توجه داشته باشید که نباید کل انگشت را حرکت داد، زیرا این حالت علاوه بر حرکت مفصل موجب تحریک عضلات و تاندون ها نیز می شود. سرعت حرکت باید متوسط باشد. روش مشابه را در مورد اندام فوقانی امتحان کنید.

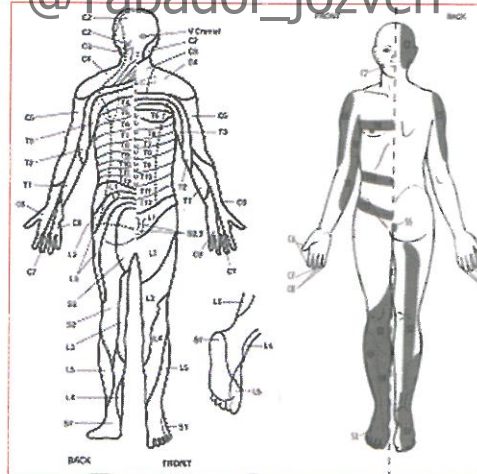
در بیمارانی که از همکاری خوبی برخوردار نیستند، می توان از روش های دیگری استفاده کرد. در اندام فوقانی انگشتان یکی از دست های بیمار را در وضعیت خاص در فضا قرار دهید و از او بخواهید انگشتان دست دیگر را به همان صورت قرار دهد و یا اینکه مثلاً با دست چپ، انگشت شست دست راست را در یک موقعیت خاص در فضا بگیرد.

یکی از روش های خوب بررسی حس پوزیشن اندام های تحتانی انجام تست رومبرگ^(۱) است. در حالی که بیمار با پاهای جفت و دستان کشیده به جلو ایستاده است، از او بخواهید چشمان خود را ببندد. در بیمارانی که اختلال



شکل ۱۴-۱: معاینه حس پوزیشن

@Tabadol_jozveh



شکل ۱۳-۱: نحوه توزیع درماتوم ها

به با آنستزی (بیحسی) کامل قطع حداقل سه عصب نخاعی و لازم است. نقشه درماتومی بدن و بعضی از درماتوم های در تشخیص بیماری های نورولوژیک در شکل ۱۳-۱ نشان شده است.

به عنوان قانون توصیه می شود همیشه حرکت سوزن و یا پنبه، نقطه کاهش حس (غیرطبیعی) به سمت طبیعی انجام شود، انسان شروع حس طبیعی را بهتر از کاهش حس درک می کند. حس های لمس، درد، حرارت، حس های عمقی و در صورت حس های کورتیکال را جداگانه امتحان کنید. در بعضی ری ها حس های مختلف به صورت جداگانه گرفتار می شوند و به تشخیص کمک می کند.

• **معاینه حس لمس:** که می توان از پنبه یا خفیف ترین میزان لمس با انگشت استفاده کرد. در صورتی که بیمار از ناحیه ای شکایت دارد از آن نقطه شروع کنید. در غیر این صورت به عنوان تست بیمار یابی از صورت به تنه و سه نقطه در هر اندام معاینه کنید. از بیمار بخواهید با چشمان بسته و با هر بار تماس به صورت «بله» پاسخ دهد.

• **معاینه حس درد:** از سوزن ته گرد استفاده کنید و از بیمار بخواهید به صورت «تیز» یا «کند» پاسخ دهد. از سوزن هیپودرمیک به دلیل ایجاد خونریزی پرهیز کنید. به ترتیب ذکر شده در مورد حس لمس عمل کنید. در صورتی که متوجه منطقه ای با کاهش حس درد شدید، برای تعیین حدود آن باید از منطقه با کاهش حس غیرطبیعی به طرف طبیعی حرکت کرد زیرا شروع تحریک دردناک بهتر از قطع پاکاهش آن درک می شود.

• **معاینه حس حرارت:** از لوله های آب سرد و گرم می توان

حس پوزیشن در اندام‌های مختل در بیمه در حالی که با چشمان باز قادر به حفظ تعادل هستند، با بستن چشم‌ها دچار عدم تعادل می‌شوند و در این شرایط می‌گوییم تست رومبرگ مثبت است.

در اختلال مخچه‌ای تست فوق با چشمان باز و بسته، هر دو مختل است.

در بیمارانی که اختلال حس پوزیشن در اندام‌های فوقانی دارند، در صورتی که دست‌ها را به صورت کشیده و با انگشتان باز به جلو بیاورند، ممکن است حرکات رفت و برگشتی (پسودوآتوز) دیده شود که به دلیل اشکال در تعیین موقعیت اندام‌های فوقانی در فضا است و نباید با حرکت غیرارادی یا اختلالات اکستراپیرامیدال اشتباه شود.

• **معاینه حس ارتعاش:** بهتر است از دیاپازون ۱۲۸ هرتز استفاده کرد ولی ۲۵۶ هرتز هم مناسب است. ابتدا با قرار دادن دیاپازون مرتعش روی پیشانی یا استرنوم به بیمار آموزش دهید که منظور شما درک حس لرزش یا ارتعاش و نه فقط تماس دیاپازون با بدن است. دیاپازون را با ضربه کف دست به ارتعاش درآورده و قاعده آن را با دست بگیرید و روی برجستگی‌های استخوانی مورد نظر قرار دهید.

برای معاینه حس ارتعاش به عنوان قانون باید از دیستال اندام شروع کرده و به سمت پروگزیمال حرکت کرد. در اندام تحتانی به ترتیب دیاپازون را روی فالانکس ترمینال شست پا، قوزک‌ها، برجستگی تیبیال و خار ایلیاک قدامی فوقانی امتحان کنید. در اندام فوقانی ترتیب فوق شامل فالانکس ترمینال شست، برجستگی رادیال و اولنار، اپیکندیل بازو، اوله کرانون و زائیده آکرومیون اسکاپولا است.

علاوه بر درک حس ارتعاش در هر مفصل، برای کشف موارد خفیف مدت زمان آن را نیز در هر مفصل امتحان کنید. برای مثال دیاپازون را مرتعش کنید و روی قوزک قرا دهید. به محض اتمام درک ارتعاش توسط بیمار، آن را روی برجستگی تیبیال قرار دهید. در صورتی که بیمار در این لحظه قادر به درک ارتعاش باشد، نشان‌دهنده اختلال خفیف حس ارتعاش در دیستال اندام تحتانی است.

این یافته در افراد جوان می‌تواند پاتولوژیک باشد. توجه داشته باشید که حس ارتعاش در افراد سالمند در دیستال اندام‌ها ممکن است به صورت فیزپولوژیک کاهش یافته باشد.

در صورتی که حس ارتعاش در دیستال کاهش یافته باشد و با حرکت به سمت پروگزیمال بهتر شود تشخیص نوروباتی محیطی مطرح می‌شود.

در صورتی که حس ارتعاش در مائلول، برجستگی

از حس ارتعاش می‌توان برای افتراق اختلال حسی ارگانیک و غیرارگانیک (ثانویه به اختلالات روانپزشکی) نیز کمک گرفت. حس ارتعاش در حالت طبیعی به وسیله استخوان به دو طرف منتقل می‌شود و بنابراین در بیماری که در یک سمت جمجمه، استرنوم و یا سمفیزپوبیس حس ارتعاش طبیعی دارد و در سمت دیگر، از کاهش آن شکای است، اختلال حسی غیرارگانیک است.

درک حس ارتعاش به وسیله تالاموس است و نیازی به مراکز بالاتر ندارد. به همین علت در ضایعات سوپرا تالامیک و قشر مغز، حس ارتعاش به ندرت مختل می‌شود.

• **حس‌های کورتیکال:** درک مودالیت‌های اولیه حسی به عهده تالاموس است ولی درک حس‌های پیچیده‌تر که نیاز به آنالیز دارند به وسیله کورتکس انجام می‌شود. حس‌های کورتیکال عبارتند از:

• استرئوگنوزی^(۱) شناخت اشیاء با دست با لمس و با چشمان بسته است.

• افتراق دو نقطه تحریک با فاصله کم^(۲)

• تشخیص دو نقطه تحریک مجزا که به صورت همزمان به دو طرف بدن وارد می‌شود^(۳).

برای درک حس‌های کورتیکال، سلامت مودالیت‌های اولیه حسی شامل درد، حرارت و حس‌های عمقی در دست ضروری است. بنابراین قبل از شروع معاینه باید از سلامت حس‌های اولیه اطمینان حاصل کرد.

معاینه حرکتی

معاینه حرکتی شامل بخش‌های زیر است:

- ۱- مشاهده بیمار از نظر آتروفی، هیپرتروفی، فاسیکولاسیون، تغییر فرم^(۴) و حرکات غیرارادی
- ۲- امتحان تون اندام‌ها
- ۳- امتحان قدرت عضلات
- ۴- رفلکس‌ها که به صورت جداگانه در ادامه فصل آمده است.

۱- مشاهده بیمار^(۵)

معاینه حرکتی از مشاهده بیمار شروع می‌شود. گاهی فقط مشاهده بیمار و به خصوص اندام‌ها اطلاعات ارزشمندی را در اختیار پزشک قرار می‌دهد.

(۱) Stereognosis

(۲) Two point Discrimination

(۳) Sensory Extinction

(۴) deformity

(۵) inspection



شکل ۱-۱۵: هیپوتونی اندام فوقانی چپ در ضایعه حاد نیمکره چپ مخچه. دست چپ حالت افتادگی پیدا کرده است.

استخوان و مفاصل، محدودیت حرکت مفاصل را نباید با افزایش تونیسیتة اندام‌ها اشتباه گرفت.

هیپوتونی یا فلاسیدیتی^(۶) به معنی کاهش تون و شلی اندام است و مشخصه بیماری نورون محرکه تحتانی است، ولی در بیماری‌های مخچه و کره سیدنهام نیز ممکن است دیده شود. در حقیقت شلی اندام‌ها در بیماری‌های مخچه‌ای حاد و نیز کره‌ی سیدنهام گاهی به حدی شدید است که اشتباهاً به نظر می‌رسد ضعف اندام وجود دارد (شکل ۱-۱۵).

توجه به این نکته مهم است که در مرحله حاد ضایعه نورون محرکه فوقانی (کورتیکواسپینال) نیز اندام درگیر، فلج فلاسید یا شل نشان می‌دهد و پس از طی چندین روز تا هفته به تدریج به تون طبیعی و سپس هیپرتونیسیتة (اسپاستیسیتة) تبدیل می‌شود. برای مثال در سکتة مغزی بیمار به صورت ناگهانی دچار همی پلژی حاد به همراه شلی اندام‌ها می‌شود و بعد از گذشت چندین هفته همیپلژی اسپاستیک جایگزین می‌شود. همچنین ضایعات حاد نخاع سرویکال یا توراسیک در اثر تروما یا میلیت، ابتدا کوادری پارزی فلاسید دیده می‌شود، ولی پس از گذشت چندین هفته فلج اندام اسپاستیک خواهد شد.

هیپرتونی^(۷) یا افزایش تون اندام‌ها به دو صورت دیده می‌شود:

الف- اسپاستیسیتة^(۸)

افزایش تون اندام به علت اختلال نورون محرکه فوقانی یا راه کورتیکواسپینال (پیرامیدال) است و دو مشخصه اصلی دارد:

- این عارضه بعضی گروه‌های عضلانی را با شدت بیشتری درگیر می‌کند، مثلاً در اندام فوقانی به عضلات فلکسور و در اندام تحتانی به عضلات اکستانسور تمایل دارد. به همین علت در بیمارانی که سکتة مغزی قدیمی و همی پلژی اسپاستیک دارند اندام فوقانی در حالت فلکسیون است و اندام تحتانی در حالت اکستانسیون است و در واقع به مانند عصا عمل کرده به راه رفتن بیمار کمک می‌کند^(۹).

آیا حرکات غیر ارادی در اندام‌ها گیرند. و صورت‌ها چین
حبه با بیمار و یا شروع معاینه فیزیکی وجود دارد؟
کره^(۱)، آتوز^(۲) و دیستونی^(۳) نشان دهنده بیماری سیستم تراپیرامیدال است. صورت ماسکه به همراه کاهش تعداد ک زدن، کندی حرکات (هیپوکینزی و برادی کینزی) و ر استراحت، تشخیص پارکینسونیسم را مطرح می‌کند. ر استراحت و یا هرگونه حرکت غیرارادی به خصوص کره یا ستونی در یک فرد جوان، باید ما را به فکر بیماری ویلسون دازد. تیک‌های حرکتی در صورت، گردن و اندام‌ها معمولاً در مصاحبه با بیمار قابل مشاهده است. تیک‌های حرکتی معمولاً سودکان و نوجوانان به خصوص در زمینه اختلالات اضطرابی می‌کند. همراهی تیک‌های صوتی و حرکتی در یک کودک یا ن، بیماری ژیل - دولا توره را مطرح می‌کند.

توده عضلانی را در اندام‌های فوقانی و تحتانی در پروگزیمال و ستال اندام‌ها امتحان کنید. آتروفی عضلانی^(۴) به معنی کاهش عضلانی به دلیل کاهش تعداد فیبرهای عضلانی است و خود را مورت لاغری عضله نشان می‌دهد. برای کشف آتروفی در اندام نی به عضلات بین استخوانی، برجستگی تنار و کمر بند شانه و در تحتانی به عضلات قدامی و خلفی ساق پا، ران و نیز کمر بند لگنی ه کنید. عضلات دو طرف بدن و عضلات یک اندام را نسبت به یگر و کل بدن مقایسه کنید. در صورتی که تفاوت قابل ملاحظه‌ای هده شد، محیط اندام را اندازه‌گیری کنید. در حالت طبیعی اندام ب، مختصری بزرگتر است. اختلاف محیط در اندام تحتانی تا یک ی متر و در اندام فوقانی تا نیم سانتی متر نرمال تلقی می‌شود.

بیشترین میزان آتروفی عضلانی در بیماری‌های نوروزنیک و بیماری‌های شاخ قدامی نخاع، ضایعه ریشه‌های عصبی یکولوپاتی) و نوروپاتی دیده می‌شود.

امتحان تون عضلانی اندام‌ها

تون عضلانی^(۵) مقاومت طبیعی اندام در مقابل حرکت پاسیو است. مثلاً وقتی که اندام فوقانی را از ناحیه آرنج خم و راست کنیم، در حین حرکت مقاومت مختصری را احساس می‌کنیم ه علت تون طبیعی عضلانی است.

برای معاینه تون عضلانی، ابتدا از بیمار بخواهید عضلات را شل کند. به این منظور بهتر است تون اندام‌های تحتانی را نالت نشسته امتحان کرد، در حالی که تون اندام‌های فوقانی بر دو وضعیت نشسته و خوابیده قابل ارزیابی است. اندام‌های لطف را با یکدیگر مقایسه کنید. در بیماری‌های همراه با درد

(۱) Chorea

(۲) Athetosis

(۳) Dystonia

(۴) Muscle Atrophy

(۵) Muscle tone

(۶) hypotonia or flaccidity

(۷) Hypertonia

(۸) Spasticity

(۹) Hemiplegic Gait

افزایش مقاومت در تمامی مسیر حرکت اندام به صورت یکنواخت وجود ندارد. در هنگام تلاش معاینه کننده برای راست کردن یا اکستانسیون آرنج، ابتدا حالت شلی، سپس بلافاصله اسپاستیک و بعد مجدداً شلی به همین ترتیب احساس می شود. به این حالت پدیده چاقوی ضامن دار^(۱) گفته می شود.

ب- ریجیدیت^(۲)

افزایش تون اندام ها به علت اختلال سیستم اکستراپیرامیدال است. ریجیدیت برخلاف اسپاستیسیت تمام گروه های عضلانی شامل فلکسور و اکستانسور را به یک نسبت درگیر می کند و در تمامی مسیر حرکت به صورت یکنواخت حس می شود، به شکلی که خم کردن اندام سفت^(۳) شبیه خم کردن یک لوله سربی^(۴) است.

در اغلب موارد بیماران مبتلا به پارکینسونیسم همزمان با ریجیدیت، تر مور استراحت نیز دارند لذا ریجیدیت به شکل چرخندهای دیده می شود و ریجیدیت چرخندهای^(۵) از مشخصات بیماری پارکینسون است.

۳- قدرت اندام ها

قدرت اندام های فوقانی و تحتانی را می توان با معیار زیر از سفر تا پنج تعیین کرد:

۰۰- هیچ گونه انقباضی مشاهده نمی شود.

۱- انقباض مختصری در عضلات دیده می شود، ولی منجر به حرکت نمی شود.

۲- اندام را در سطح افق حرکت می دهد ولی نمی تواند بر نیروی جاذبه غلبه کرده و آن را بالا بیاورد.

۳- بر نیروی جاذبه غلبه می کند، اندام را بالا می آورد ولی قادر به حفظ آن و مقاومت در برابر فشار معاینه گر نیست.

۴- اندام را بالا آورده، در برابر فشار معاینه گر مقاومت می کند.

۵- قدرت طبیعی

چون معیار فوق کمی است از مثبت و منفی در هر ردیف بر اساس میزان آن استفاده می شود. مثلاً در قدرت سه پنجم منفی در اندام تحتانی، بیمار پای خود را بالا می آورد ولی قادر به نگهداری آن نیست و خیلی زود به زمین می افتد، ولی در سه پنجم مثبت می تواند مدتی اندام را بالا نگهدارد.

قدرت اندام های فوقانی و تحتانی را باید در عضلات پروگزیمال، دیستال، فلکسور و اکستانسور به صورت جداگانه امتحان کرد، زیرا بعضی بیماری ها گروه های عضلانی خاصی

تعریف واژه ها

- پارالیزی^(۶) و پلژی^(۷) معادل یکدیگر و به معنی فلج کامل اندام است.
- پارزی^(۸) و ضعف^(۹) معادل یکدیگر و به معنی ضعف اندام است.
- منوپارزی^(۱۰) یعنی ضعف یک اندام (فوقانی یا تحتانی) و منوپلژی^(۱۱) به معنی فلج یک اندام است.
- همی پارزی^(۱۲) ضعف اندام های فوقانی و تحتانی در یک سمت و همی پلژی^(۱۳) فلج یک نیمه بدن است.
- پاراپارزی^(۱۴) ضعف هر دو اندام تحتانی و پاراپلژی^(۱۵) فلج اندام های تحتانی است.
- کوادری پارزی^(۱۶) ضعف هر چهار اندام و کوادری پلژی^(۱۷) فلج چهار اندام است.
- دی پلژی^(۱۸) به معنی فلج اندام های همنام (دو دست یا دو پا) با یکدیگر.

در ضمن معاینه قدرت دیستال اندام ها می توان وجود میوتونی را نیز امتحان کرد.

- میوتونی اشکال در شل کردن سریع عضله، متعاقب انقباض شدید عضلانی است. از بیمار بخواهید که دست خود را مشت کند و پس از پنج ثانیه به سرعت باز کند. در میوتونی زمانی که بیمار می خواهد این کار را انجام دهد، به دلیل ادامه انقباض، شل کردن با تأخیر انجام می شود. این گونه بیماران به خصوص در نوشتن و یا استفاده از کلید مشکل دارند. میوتونی در زبان خود را به صورت دیزآرتری و در پاها به صورت قفل شدن در هنگام راه رفتن نشان می دهد.

۴- رفلکس ها

مقدمه: رفلکس پاسخ غیرارادی و سریع به محرک های حسی مختلف است که از طریق قوس رفلکس صورت می گیرد. معاینه رفلکس ها به خصوص در صورتی که با سایر بخش های

(۶) Paralysis

(۷) Plegia

(۸) Paresis

(۹) Weakness

(۱۰) Monoparesis

(۱۱) Monoplegia

(۱۲) Hemiparesis

(۱۳) Hemiplegia

(۱۴) Paraparesis

(۱۵) Paraplegia

(۱۶) Quadriparesis

(۱۷) Quadriplegia

(۱۸) Diplegia

(۱) Clasp- Knife

(۲) Rigidity

(۳) Rigid

(۴) Lead Pipe

(۵) Cogwheel Rigidity

انواع رفلکس هایی که در معاینه عصبی امتحان می شود:

الف- رفلکس های کششی عضلانی (رفلکس های تاندونی عمقی) که با ضربه به تاندون و کشش عضلانی به دست می آیند.

ب- رفلکس های سطحی با تحریک پوست به دست می آیند.

ج- رفلکس های پاتولوژیک با ترکیبی از محرک های حسی فوق به دست می آیند.

رفلکس های تاندونی عمقی و رفلکس های سطحی به رت طبیعی دیده می شود. در حالی که رفلکس های پاتولوژیک برد طبیعی دیده نمی شود و وجود آنها نشان دهنده حالت های لوژیک است.

قوس رفلکس

قوس رفلکس^(۱) همانگونه که در (شکل ۱۶-۱) دیده می شود بل بخش های زیر است:

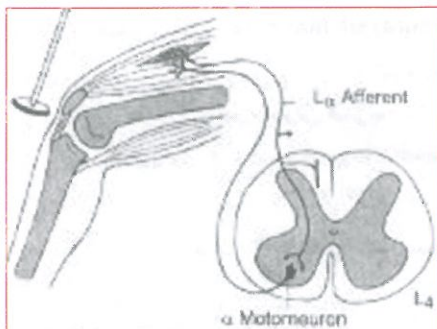
الف- رسیپتورها در پوست یا تاندون و در انتهای نورون حسی قرار دارند و به محرک پاسخ می دهند.

ب- نورون حسی بزرگ ایмпالس های عصبی را از طریق مسیر آوران به سیستم عصبی مرکزی (نخاع یا ساقه مغز) انتقال می دهد.

ج- مرکز رفلکس (نخاع یا ساقه مغز) شامل یک یا چند سیناپس از طریق اینترنورون ها است.

د- نورون های حرکتی ایмпالس عصبی را از طریق مسیر وایران از نخاع یا ساقه مغز به عضله انتقال می دهد.

ه- ارگان هدف یا عضله که پاسخ آن به صورت انقباض و حرکت غیرارادی اندام است. اختلال در مسیر آوران، مرکز و مسیر وایران قوس رفلکس به اختلال رفلکس منجر می شود.



شکل ۱۶-۱: نمایش قوس رفلکس

به نام رفلکس های کششی عضلانی^(۲) شهرت دارند. ضربه به تاندون با چکش رفلکس موجب کشش ناگهانی عضله و تحریک رسیپتورهای آن و شروع قوس رفلکس می شود. به همین خاطر به نظر می رسد اصطلاح رفلکس کششی عضلانی از نظر فیزیولوژیک صحیح تر است.

نحوه معاینه رفلکس های تاندونی عمقی

ابزار مورد نیاز یک چکش رفلکس است که به شکل های مختلفی ساخته شده است. یک چکش رفلکس مناسب باید طول دسته و وزن مناسبی داشته باشد تا نیروی کافی را در هنگام ضربه به تاندون ها اعمال کند و چکش های رفلکس سبک و با دسته کوتاه قادر به ایجاد رفلکس در خیلی از موارد نیستند و این، پزشک را دچار اشتباه می کند. ابتدا اندام مورد نظر را باید شل کرد. این کار با صحبت کردن با بیمار و دادن وضعیت صحیح به اندام عملی است. توجه داشته باشید که انقباض واضح و نیز شلی مطلق در اندام ها به کاهش کاذب در پاسخ رفلکس منجر می شود. بهترین وضعیت آن است که اندام در شلی نسبی و با انقباض بسیار ضعیف باشد. به این منظور رفلکس های اندام های فوقانی در وضعیت نشسته بر لبه تخت با پایهای آویزان و در حالی که دست ها روی ران تکیه داده شده است و آرنج مختصری خم است، به خوبی به دست می آیند.

در بیمارانی که علی رغم رعایت نکات فوق هیچ گونه پاسخ رفلکس مشاهده نمی شود قبل از آنکه بر چسب آرفلکسی یا فقدان رفلکس را بزیم باید از مانورهای تشدید رفلکس^(۳) استفاده کنیم. به این منظور سعی می کنیم سایر عضلاتی را که در رفلکس دخالت ندارند به انقباض درآوریم. برای مثال در مورد رفلکس های اندام فوقانی، از بیمار بخواهید دندان های خود را روی هم بفشارد یا دست سمت مقابل را مشت کند یا زانو ها را به یکدیگر فشار دهد. در مورد رفلکس زانو از بیمار بخواهید مانور جندراسیک^(۴) انجام دهد. در این مانور بیمار انگشت های دو دست را در یکدیگر قفل کرده و می کشد. خیلی از بیمارانی که در شرایط معمولی پاسخ رفلکسی ندارند، با انجام مانورهای فوق، پاسخ های رفلکسی قابل قبولی نشان می دهند.

چکش رفلکس را باید به شکل صحیح در دست گرفت و در هنگام ضربه زدن نیرو را از ناحیه مچ و نه کل اندام فوقانی وارد کرد. محل واردشدن ضربه، تاندون است. گاهی برای

(۲) Muscle Stretch Reflexes

(۳) Deep Tendon Reflexes

(۴) reinforcement

(۵) Jendrassik Maneuver

(۱) Reflex Arc

در مورد رفلکس Gag و رفلکس قرنیه، در بخش اعصاب کرانیال توضیح داده ایم. رفلکس های مهم سطحی شامل رفلکس های پوستی شکمی، کف پای، کرماستر، آنال و بولبولورنوس هستند و در تشخیص بیماری های سیستم عصبی بسیار اهمیت دارند.

ب- رفلکس های سطحی^(۱)

رفلکس های سطحی به رفلکس هایی گفته می شود که با تحریک مناطق سطحی مثل پوست، قرنیه و غشاهای مخاطی

(۱) Superficial Reflexes

جدول ۱-۲: انواع رفلکس های تاندونی عمقی

رفلکس	نحوه انجام	پاسخ	سگمان مربوطه	عصب محیطی
Biceps Jerk	ضربه به تاندون عضله دوسر	فلکسیون آرنج	$C_5 - C_6$	موسکولو تانتوس
Triceps Jerk	ضربه به تاندون عضله سه سر	اکستنسین آرنج	$C_6 - C_7$	رادیال
Brachioradialis Jerk	ضربه به دیستال رادیوس	فلکسیون مختصر آرنج	C_6	رادیال
Finger Flexor Jerk	ضربه به سطح پالمار انگشتان خم شده	خم شدن انگشتان و شست	$C_7 - C_8$	مدین و اولنار
Knee Jerk	ضربه به تاندون پاتلار	اکستنسین زانو	$L_4 - L_5$	فمورال
Ankle Jerk	ضربه به تاندون آشیل	پلاتنار فلکسیون پا	$S_1 - S_2$	سیاتیک - تیبیال خلفی
Jaw Jerk	ضربه به چانه	بسته شدن آرام دهان	تریژمینال	تریژمینال

• رفلکس های پوستی شکمی

شامل رفلکس پوستی شکمی فوقانی سگمان $T_4 - T_{12}$ ، بانی ($T_{11} - T_{12}$) و تحتانی ($L_1 - T_{11}$) است. این رفلکس ها در رادی که سابقه سزارین و یا به طور کلی عمل جراحی روی شکم شته اند، در افراد چاق و یا افراد سالمند با پوست چروکیده به صورت طبیعی به دست نمی آید و فقدان آنها نمی تواند پاتولوژیک محسوب شود.

از بیمار بخواهید در حالی که به صورت سوپاین و بازانوها ی نیم و دست ها در کنار بدن دراز کشیده است، به آرامی نفس کشد و چشمان خود را ببندد. پوست اطراف ناف را به سمت ناف تحریک کنید. می توان از کلید یا انتهای دسته چکش استفاده کرد. دو طرف را با یکدیگر مقایسه کنید. در صورتی که پاسخی مشاهده نشد، می توان از تحریک بیشتر مثل سوزن استفاده کرد. در ضایعه نورون محرکه فوقانی (کورتیکواسپینال) رفلکس پوستی شکمی کاهش می یابد.

• رفلکس کف پای^(۲)

با تحریک کف پا در مسیری که در شکل نشان داده شده ست به دست می آید (شکل ۱۷-۱). پاسخ طبیعی به صورت فلکسیون انگشت شست و گاهی سایر انگشتان است.

کلید بهترین محرک است چرا که محرک نباید خیلی تیز یا کند باشد. اولین پاسخ انگشت شست اهمیت دارد و مقایسه دو طرف ضروری است. سگمان نخاعی آن L_4, S_1, S_2 است. در ضایعه نورون محرکه فوقانی (کورتیکواسپینال) در بالای سگمان، پاسخ به صورت دورسی فلکسیون شست است (علامت بابنسکی).

• رفلکس کرماستر

در حالی که بیمار سوپاین خوابیده است ران ها را مختصری ابدکت کرده و پوست سطح داخلی آن را تحریک کنید. با انقباض عضله کرماستر، بیضه همان سمت به صورت طبیعی بالا می آید. سگمان نخاعی آن L_1 و L_2 است.



شکل ۱۷-۱: معاینه رفلکس پوستی - کف پای

گروه تبادل آراء تخصصی

@Tabadol رفلکس مگزی (۱)

در حالی که یکی از انگشتان خود را در حلقه آنال قرار می‌دهیم، پوست دور مقعد را با سوزن تحریک کرده و انقباض فنکتر خارجی را حس می‌کنیم. سگمان مربوطه S_4, S_5, S_6 است. رفلکس آنال در ضایعه سگمان‌های ساکرال نخاعی و دم از بین می‌رود.

• رفلکس بولبوکاورنوس

تحریک Glans (سرآلت) با سوزن به انقباض رفلکسی لبه بولبوکاورنوس در قاعده آلت منجر می‌شود. این رفلکس تر لمس می‌شود تا اینکه دیده شود سگمان نخاعی آن S_4, S_5 و در ضایعه سگمان‌های ساکرال و دم اسب از بین می‌رود.

• رفلکس‌های پاتولوژیک

رفلکس‌های پاتولوژیک با محرک‌های حسی سطحی مقی مختلف به دست می‌آید و پاتولوژیک تلقی می‌شود. کس‌های باینسکی، هافمن و بدوی از این نوع هستند.

• رفلکس کف پای (۲)

همان‌گونه که اشاره شد با تحریک کف پا با کلید یا انتهای دسته چکش رفلکس، در شرایط پاتولوژیک، انگشت شست به بالا خم شده و سایر انگشتان مثل بادنژن (۳) از یکدیگر باز می‌شوند. فقط زمانی از اصطلاح نشانه باینسکی استفاده می‌شود که پاسخ مثبت باشد. تحریک کف پا نباید موجب درد یا تحریک مفرط بیمار شود زیرا پاسخ withdrawal ایجاد می‌شود.

• رفلکس‌های بدوی (۴)

همان‌گونه که از نام آن پیداست، این رفلکس‌ها در دوران نوزادی به صورت طبیعی دیده می‌شوند و با بلوغ مغز نوزاد از بین می‌روند، ولی در سنین بالا مجدداً در صورت برداشته شدن اثر مهار مغز و در اثر بیماری‌های منتشر مغزی و به خصوص گرفتاری لوب فرونتال ظاهر می‌شوند. این حالت در بیماری‌های دژنراتیو مغزی مثل آلزایمر و یا اختلال دوطرفه راه‌های کورتیکوبولبار در اثر حوادث عروقی مغزی و AIS رخ می‌دهد. بنابراین وجود رفلکس‌های فوق در سن بالا به خصوص در صورتی که بیش از یکی از آنها وجود داشته باشد، می‌تواند پاتولوژیک باشد. معروف‌ترین رفلکس‌های بدوی عبارتند از:

• رفلکس گراسپ (۵)

در صورتی که دست خود را به آرامی در کف دست بیمار قرار دهید، بیمار مشت کرده و به راحتی نمی‌توانید

انگشتان خود را زاد کنید و خود این رفلکس تقریباً مختص به ضایعه لوب فرونتال در سمت مخالف است و بیش از سایر رفلکس‌های بدوی پاتولوژیک محسوب می‌شود.

• رفلکس مکیدن (۶)

در صورتی که با آبسلانگ به آرامی به لب بیمار ضربه بزنید، بیمار شروع به مکیدن آن می‌کند.

رفلکس غنچه شدن لب‌ها (۷) ضربه با آبسلانگ به لب بالایی موجب انقباض عضلات اطراف دهان و غنچه شدن لب‌ها می‌شود.

• رفلکس پالمومنتال (۸)

تحریک خشن و سریع برجستگی تنار در کف دست بیمار، موجب انقباض عضلات اطراف دهان و فک در همان سمت و حرکت و انحراف دهان و فک در همان طرف می‌شود. این رفلکس در صورتی که یکطرفه باشد، پاتولوژیک محسوب می‌شود و دلالت بر ضایعه کورتیکواسپینال دارد.

هر چند رفلکس‌های مکیدن و پالمومنتال ممکن است در افراد نرمال به صورت طبیعی دیده شود اما رفلکس گراسپ نشانه بیماری لوب فرونتال است. در مجموع وجود رفلکس‌های بدوی به خصوص در صورتی که بیش از یکی از آنها وجود داشته باشد اغلب پاتولوژیک است.

معاینه بالینی مخچه

• به تکلم بیمار گوش کنید. آیا دیزآرتری وجود دارد؟ ضایعه مخچه با ایجاد اختلال در هماهنگی حرکات زبان موجب دیزآرتری مخچه‌ای می‌شود. در این حالت سرعت، تلفظ و ملودی تکلم مختل می‌شود ولی درک و محتوای تکلم طبیعی است (۹).

• نوشتن بیمار را امتحان کنید. آیا ماکروگرافی دارد؟ در ضایعه مخچه‌ای بزرگ نویسی (۱۰) همراه با لرزش دیده می‌شود. این بیماران قلم را بد گرفته، محکم روی کاغذ فشار می‌دهند و به سختی، نامنظم، بزرگ و همراه با لرزش می‌نویسند.

• تست انگشت به بینی (۱۱) را امتحان کنید.

از بیمار بخواهید با دست کشیده و افقی و به تناوب به نوک بینی خود و سپس نوک انگشت شما یا خودش بزند. فاصله را حدوداً یک متر حفظ کنید. بیمار نباید اختلال بینایی یا دوبینی داشته باشد. در بیمار با ضایعه نیمکره مخچه‌ای این تست

(۶) Suck
(۷) Snout
(۸) Palmomental
(۹) Slow, slurred Speech
(۱۰) Macrography
(۱۱) Finger to Nose Test

(۱) Anal
(۲) Plantar Reflex
(۳) Fanning
(۴) Primitive Reflexes
(۵) Grasp

گروه سادل حرکات پرشیکی

در همان طرف حرکت می‌شود و هر چه به هدف نزدیک‌تر می‌شود این کار با ناشی‌گری بیشتر و حرکات غیر دقیق و پرشی انجام می‌شود. به این حالت دیسمتری^(۱) گفته می‌شود. دیسمتری معمولاً به صورت گذشتن از هدف هیپومتري^(۲) است و به ندرت به صورت نرسیدن به هدف هیپومتري است. آیا در هنگام تست انگشت به بینی، با نزدیک‌تر شدن به هدف، ترمور دیده می‌شود؟

در انجام تست انگشت به بینی هر چه بیمار مخچه‌ای به هدف نزدیک‌تر می‌شود، اندام فوقانی دچار بی‌نظمی حرکات و ترمور فزاینده با دامنه زیاد می‌شود. به این حالت ترمور ارادی^(۳) گفته می‌شود و مشخصه ضایعه مخچه و یا ارتباطات آن است.

• تست پاشنه به ساق پا^(۴) را امتحان کنید.

در حالت سوپاین از بیمار بخواهید پاشنه پا را روی زانوی مقابل او داده و آن را در مسیر قدامی ساق به سمت قوزک حرکت دهد. بعد از رسیدن به قوزک، پا را بالا آورده و مجدداً شروع کند. در ضایعه نیمکره مخچه، تست فوق در سمت ضایعه با ناشی‌گری جام شده و مختل است.

• حرکات متناوب سریع^(۵) را در اندام‌های فوقانی تحان کنید.

در حالی که بیمار ساعد خود را به صورت عمودی بلند می‌کند، با یک و پشت دست به صورت متناوب و سریع روی آن خود ضربه می‌زند^(۶). در بیماران مخچه‌ای به دلیل اشکال زمان‌بندی صحیح و سرعت انقباض عضلات، این کار به صورت کند، نامنظم و با ناشی‌گری انجام می‌شود. به این حالت یس‌دیادوکوکینزی^(۷) گفته می‌شود.

• پدیده ریپاند^(۸) را امتحان کنید.

در حالی که بیمار آرنج را خم کرده است، در برابر مقاومتی آن را به سمت خود می‌کشیم و سپس به صورت ناگهانی رها می‌کنیم. در ضایعه مخچه‌ای به دلیل عدم توانایی در انقباض سریع عضلات آنتاگونیست، دست بیمار به شانه‌اش برخورد می‌کند (مراقب برخورد دست به صورت بیمار باشیم).

• تون اندام‌ها را ارزیابی کنید. آیا هیپوتونی وجود دارد؟ به حرکات رفت و برگشتی دست‌ها هنگام راه رفتن^(۹) دقت

(۱) Dysmetria

(۲) Overshoot

(۳) intention

(۴) Heel to Shin test

(۵) Rapid Alternating Movements

(۶) Diadochokinesia

(۷) Dysdiadochokinesia

(۸) Rebound phenomenon

(۹) Arm Swing

• حرکات چشم را امتحان کنید. آیا نیستاگموس و یا اختلال

حرکات ساکادیک و pursuit چشمی وجود دارد؟

بخش میانی مخچه شامل ورمیس و لوب فلوکولونولر کنترل حرکات چشم را به عهده دارد.

بنابراین در ضایعات میدلاین مخچه اختلال حرکات چشم شایع است این اختلالات عبارتند از:

۱- نیستاگموس یافته‌ای شایع است. معمولاً افقی است ولی می‌تواند مایل، چرخشی و یا عمودی باشد.

۲- حرکات آهسته^(۱۱) چشم، کند می‌شود. از بیمار بخواهید انگشت شما را که به آهستگی در میدان بینایی وی در حال حرکت است، دنبال کند. چون بیماران مخچه‌ای در حرکات آهسته تعقیبی چشم کند هستند، سعی می‌کنند با انجام حرکات سریع یا ساکادهای جبرانی محرک را دنبال کنند. بنابراین حرکات آهسته چشم حالت پرشی به خود می‌گیرند^(۱۲).

حرکات سریع یا ساکادیک چشم دچار دیسمتری یا ناشی‌گری می‌شود. از بیمار بخواهید که انگشت ایندکس خود را در دو نیمه‌ی تمپورال میدان بینایی خود قرار دهد و به صورت متناوب و سریع هر دو انگشت را نگاه کند. در این بیماران چشم‌ها جهت ثابت شدن چندین بار نوسان کرده تا روی هدف ثابت شوند^(۱۳).

• رفلکس زانو را امتحان کنید. آیا رفلکس پاندولار وجود دارد؟

رفلکس زانو را در حالی که بیمار در لبه تخت نشسته و پاها آویزان است امتحان کنید. در حالت طبیعی به دنبال ضربه چکش رفلکس بر تاندون پاتلار، یک یا دو حرکت رفت و برگشتی دیده می‌شود. در ضایعه مخچه‌ای به دلیل هیپوتونی حرکات فوق ۳-۴ بار دیده می‌شود. به این حالت رفلکس پاندولار^(۱۴) گفته می‌شود.

• راه رفتن بیمار را به صورت معمولی و تاندم^(۱۵) امتحان کنید. آیا آتاکسی وجود دارد؟

ارزیابی ایستادن و راه رفتن بیمار در یافتن اختلالات

(۱۰) Hypotonia

(۱۱) pursuit

(۱۲) Jerky pursuit.

(۱۳) Saccadic Dysmetria

(۱۴) Pendular Reflex

(۱۵) tandem

گروه ساد حروان پزشکی

چهارای طوری است از بیمار بخواهید که سر راه برود و در گام چرخیدن به او دقت کنید.

بیماران مخچه‌ای با پاهای باز^(۱) گام‌های آهسته و نامنظم راه روند و در آسیب نیمکره‌ای تمایل به افتادن به سمت ضایعه شد. این بیماران به خصوص در چرخیدن مشکل دارند. در گام ایستادن هم با پاهای باز می‌ایستند تا بتوانند تعادل خود حفظ کنند.

در موارد خفیف اختلال راه رفتن ممکن است فقط با Tandem Gait مشخص شود. از بیمار بخواهید به تناوب پاشنه در جلو انگشتان پای دیگر قرار داده و روی خط مستقیم برود. این شکل راه رفتن مستلزم هماهنگی قابل ملاحظه‌ای است و بنابراین حتی در ضایعه مخچه‌ای خفیف نیز مختل می‌شود. در حقیقت طبیعی بودن راه رفتن تاندم، تا حد زیادی بیه مخچه‌ای را غیرمحتمل می‌کند.

امتحان راه رفتن بیمار بخش مهمی از ارزیابی بیمار است. در سی دژنراسیونهای مخچه تنها علامت بیمار اختلال راه رفتن است، در حالی که سایر تست‌های مخچه‌ای ممکن است طبیعی باشد. بنابراین قبل از اینکه برچسب سلامت کامل مخچه زده شود، او را باید وادار به راه رفتن کرد.

معاینه بالینی ایستادن و راه رفتن

معاینه حفظ تعادل، ایستادن و راه رفتن معمولاً همزمان نام می‌شود.

ابتدا تعادل بیمار را در حالت نشسته روی صندلی امتحان کنید.

از بیمار بخواهید که بایستد و حالت ایستاده را مشاهده کنید.

تست رومبرگ^(۲) را امتحان کنید.

از بیمار بخواهید در حالت ایستاده و با پاهای جفت، در حالی که دست‌ها خود را به جلو کشیده است، با چشمان باز و بسته تعادل خود را حفظ کند. در صورتی که با چشمان باز قادر به حفظ تعادل باشد، ولی با بستن چشم‌ها عدم تعادل به شکل واضح رخ دهد تست رومبرگ مثبت است و این نشان دهنده اختلال سیستم پروپریوسپتو (در ستون خلفی نخاع یا ریشه‌های خلفی اعصاب نخاعی) است. در صورتی که بیمار با چشمان باز و بسته، هر دو قادر به حفظ تعادل نباشد اختلالات سیستم وستیبولار و مخچه مطرح می‌شود.

حال از بیمار بخواهید راه برود و به نحوه شروع راه رفتن، سرعت حرکت، تعداد گام‌ها در دقیقه، طول گام، پهنای راه رفتن یا فاصله دو پا، وضعیت بدن و حرکات دست‌ها^(۳) دقت

- کرد.
- از بیمار بخواهید روی پاشنه و پنجه به صورت مجزا راه برود بیماران با Foot Drop قادر به راه رفتن روی پاشنه نیستند.
- از بیمار بخواهید بچرخد و به تعادل و واکنش‌های او در هنگام چرخش دقت کنید.
- راه رفتن^(۴) را امتحان کنید. در بیماران با اختلالات خفیف مخچه‌ای ممکن است فقط راه رفتن به شکل تاندم مختل باشد.
- در یک جمع‌بندی می‌توان گفت یک فرد طبیعی باید بتواند:
 - ۱- تعادل خود را در حالت ایستاده و با چشمان باز و بسته حفظ کند.
 - ۲- در شروع راه رفتن تأخیر نداشته باشد.
 - ۳- تعداد، سرعت، طول و پهنای گام‌هایش طبیعی باشد و به خوبی بچرخد.
 - ۴- وضعیت بدن وی در هنگام راه رفتن طبیعی باشد.
 - ۵- حرکت دست‌ها در دو طرف کافی و قرینه باشد.
 - ۶- بتواند روی پاشنه، پنجه و به حالت تاندم در حد کافی راه برود.

سندرم‌های بالینی

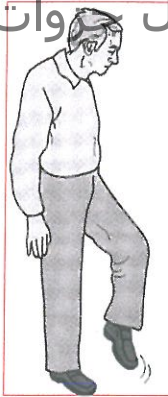
با توجه به شرح حال، معاینه دقیق اجزای ذکر شده، علائم و نشانه‌های همراه و روش‌های پاراکلینیک و البته تجربه کافی، می‌توان نوع اختلال Gait و بنابراین محل ضایعه را روشن ساخت.

• راه رفتن در همی‌پارزی^(۵)

مشخصه همی‌پارزی اسپاستیک است و بنابراین به عنوان یادگار سکتة مغزی و پس از فاز حاد در زمانی که اندام اسپاستیک می‌شود، دیده می‌شود. در شکل شدید اندام فوقانی دچار گردش به داخل و فلکسیون در آرنج است و پا در هنگام راه رفتن نیم‌دور زده و (به دلیل پلانتر فلکسیون مچ پا) با زمین در تماس است. در حقیقت اندام تحتانی مانند عصا به راه رفتن بیمار کمک می‌کند. در فرم خفیف اندام فوقانی در وضعیت طبیعی است، ولی حرکت آن (Arm Swing) کمتر از سمت سالم است و اندام تحتانی در حالت اکستانسیون نسبی و با گردش پا به خارج است. راه رفتن همی‌پارتیک (همی‌پلزیک): اندام فوقانی راست در حالت فلکسیون و اندام تحتانی راست در حالت اکستانسیون است. این حالت مشخصه سکتة مغزی قدیمی است (شکل ۱۸-۱).

(۱) Wide Based
(۲) Romberg Test
(۳) Arm Swing

(۴) Tandem
(۵) Hemiparetic Gait



شکل ۱-۲۰: راه رفتن بیمار با افتادگی پا.



شکل ۱-۱۸: راه رفتن همی‌پارتیک

اصابت نکند. به همین دلیل از برخورد پا به لبه فرش و مشکل در بالا رفتن از پله‌ها و حرکت در سطوح ناهموار شاکی هستند و مرتباً به زمین می‌خورند. افتادگی پا می‌تواند یکطرفه یا دوطرفه باشد. (شکل ۱-۲۰)

• راه رفتن Steppage

بیمار مبتلا به Foot Drop پای چپ است و در هنگام راه رفتن سعی می‌کند پای چپ خود را برای جلوگیری از اصابت به زمین تا ارتفاع بیشتری بلند کند به خصوص از برخورد پا به لبه فرش شکایت دارند.



شکل ۱-۱۹: راه رفتن در پاراپارزی: پاها در هنگام رفتن یکدیگر را قطع می‌کنند.^(۱)

• راه رفتن پارکینسونی^(۵)

مشخصه پارکینسونیسم است. شایع‌ترین علت، بیماری پارکینسون است. بیمار با قامت خمیده فلکسیون دست‌ها به همراه اداکشن، فلکسیون هیپ و زانوها و ترمور بارز اندام‌های فوقانی راه می‌رود. ترمور پارکینسونی مشخصاً با راه رفتن تشدید می‌شود. با ادامه راه رفتن تنه بیمار جلوتر از پاها قرار می‌گیرد و به نظر می‌رسد بیمار به دنبال مرکز ثقل خود گام برمی‌دارد. در پارکینسونیسم، نوسان دست‌ها در هنگام راه رفتن (Arm Swing) کاهش یافته است و این در حقیقت تظاهراتی از هیپوکنیزی در اندام فوقانی است. در شروع بیماری Arm Swing به صورت یکطرفه کاهش یافته است و ممکن است به اشتباه به عنوان ضعف یک اندام قلمداد شود. گاهی بیماران در شروع راه رفتن و یا در هنگام چرخیدن دچار توقف^(۶) می‌شوند. ترکیب حالت فوق و عدم توانایی این بیماران در حفظ تعادل موجب شیوع بالای افتادن در بیماران پارکینسون می‌شود. (شکل ۱-۲۱)

• راه رفتن در پاراپارزی^(۳)

در بیماران مبتلا به پاراپارزی اسپاستیک دیده می‌شود. ابع‌ترین علل بیماری نخاعی (میلوپاتی سرویکال و توراسیک) فلج مغزی هستند. پاها بیمار به صورت سفت و بدون کسین طبیعی در مفصل زانو، به روی زمین کشیده می‌شوند و هی به صورت قیچی مانند، اندام‌های تحتانی در حین راه رفتن یکدیگر را قطع می‌کنند. (شکل ۱-۱۹)

• راه رفتن اسبی^(۴)

در بیماران مبتلا به افتادگی میچ پا^(۴) ناشی از ضعف دورسی کسورهای پا دیده می‌شود. این بیماران برای گام برداشتن مجبورند پای معیوب را با ارتفاع بیشتری بلند کنند تا به زمین

(۵) Parkinsonian Gait

(۶) Freezing

(۱) Scissoring Gait

(۲) Paraparetic Gait

(۳) Steppage Gait

(۴) Foot Drop

در ضایعات خط وسط یا ورمیس مخچه اختلال در راه رفتن چشمگیر است. در حقیقت در بعضی اختلالات مخچه‌ای مانند دژنراسیون الکلیک مخچه، مدولوبلاستوم و بعضی موارد اسکروز مولتیل که ورمیس مخچه به شکل نامتناسب گرفتار می‌شود، آتاکسی مخچه‌ای ممکن است تنها علامت و شکایت بارز بیمار باشد.

در ضایعات نیمکره‌های مخچه، بیمار در هنگام راه رفتن تمایل به انحراف و افتادن به سمت ضایعه را دارد و علاوه بر آن آتاکسی اندام‌ها و نیستاگموس نیز در سمت ضایعه وجود دارد.

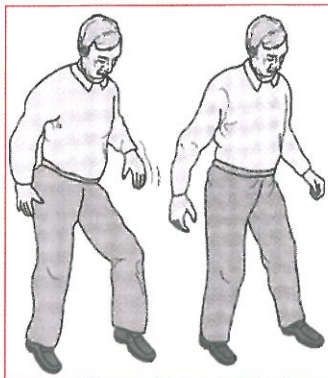
آتاکسی مخچه‌ای به خصوص در هنگام تغییر وضعیت بیمار، چرخیدن، بلند شدن از صندلی ایستادن و نشستن روی صندلی خود را نشان می‌دهد. در شدیدترین حالت‌ها بیمار حتی قادر به حفظ تعادل خود در حالت نشسته نیست. در مقابل در موارد خفیف، راه رفتن عادی بیمار ممکن است طبیعی جلوه کند، در حالی که بیمار قادر به Tandem Gait نیست. به این منظور از بیمار بخواهید که پاشنه پای خود را به صورت متناوب جلوی انگشتان پای دیگر قرار دهد و روی یک خط راست راه برود.

این تست یکی از حساس‌ترین تست‌های اختلالات مخچه‌ای است. در حقیقت فردی که قادر باشد به خوبی به شکل تاندم راه برود معمولاً مبتلا به آتاکسی مخچه‌ای نیست.

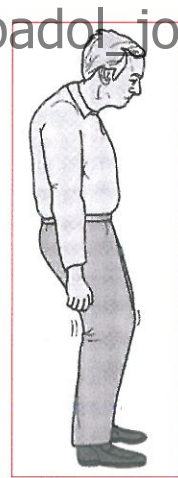
بنابراین قبل از آنکه برچسب سلامت مخچه زده شود، از بیمار بخواهید به شکل تاندم راه برود.

• آتاکسی حسی^(۴)

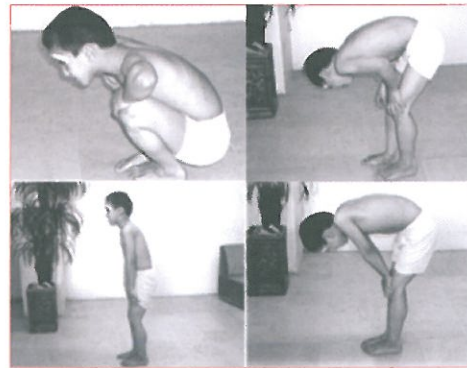
آتاکسی حسی در بیماران مبتلا به اختلال حس پروپریوسپتیو



شکل ۱-۲۳: راه رفتن wide based در بیمار مخچه‌ای



شکل ۱-۲۱: راه رفتن پارکینسونی به قامت خمیده در هنگام راه رفتن دقت کنید.



شکل ۱-۲۲: نشانه گاورز: پسر بچه مبتلا به دیستروفی عضلانی دوشن سف پروگزیمال اندام‌های تحتانی برای بلند شدن از زمین از دست‌های خود کمک گرفته و به نظر می‌رسد شبیه پله از روی خود بالا می‌رود. این حالت در تمامی مواردی که ضعف پروگزیمال پاها وجود دارد مشهود است.

• راه رفتن اردکی در میوپاتی^(۱)

در اثر ضعف پروگزیمال اندام‌های تحتانی است. شایع‌ترین ت آن میوپاتی است ولی سایر علل ضعف پروگزیمال اندام نانی مثل میاستنی گراو و استئومالاسی نیز می‌توانند علت سند. در این حالت بلند شدن و چرخش لگن به صورت متناوب هر دو اندام تحتانی دیده می‌شود و بیمار شبیه به اردک راه رود. همچنین مثبت بودن تست Gowers در هنگام بلند شدن از روی زمین به تأیید تشخیص کمک می‌کند. (شکل ۱-۲۲)

• راه رفتن مخچه‌ای^(۲)

بیماران مبتلا به اختلالات مخچه‌ای به صورت نامنظم و یانه راه می‌روند به گونه‌ای که سرعت و طول گام‌های بیمار قدم

گروه رفتن بالینیک (۱) جزوات پزشکی

می شود حس پوزیشن و پوزیشن اندام ها توسط های بزرگ در اعصاب محیطی و از طریق ریشه خلفی نخاعی ستون خلفی نخاع می شود و پس از صعود از لمینیسکوس لی در ساقه مغز به تالاموس و قشر پاریتال دوطرفه می رود. این بیماری های اعصاب محیطی ریشه خلفی، ستون خلفی ع، لمینیسکوس داخلی و پاریتال دوطرفه می توانند با اختلال پوزیشن در اندام های تحتانی موجب آتاکسی حسی شوند. در شایع ترین علت، بیماری های اعصاب محیطی (نوروپاتی) و این خلفی نخاعی است.

در آتاکسی حسی بیمار از موقعیت پاهای خود در فضا به آگاه نیست و به خوبی احساس می کند که مشکل راه رفتن اندام های تحتانی و نه سر وی است. برای حفظ تعادل، پاهای از باز است و در هنگام راه رفتن به پاهای خود نگاه می کند. آنها را به مقدار زیادی از زمین بلند کرده و محکم به زمین بکوبد. این بیماران ناشیانه و با گام های کوتاه حرکت می کنند.

پاهای باز گام های کوتاه و ناشیانه، آتاکسی مخچه ای را می کند ولی بلند شدن پاها و اصابت محکم پاها به زمین ای افزایش درک بیمار از موقعیت اندام تحتانی، مشخصه کسی حسی است. با توجه به اختلال درک موقعیت اندام ها، بار به مقدار زیادی به اطلاعات بینایی وابسته است. بنابراین اطلاعات بینایی، به شدت موجب بدتر شدن راه رفتن بیمار می شود و این مسئله اساس تست رومبرگ است. به همین علت بیماران مبتلا به آتاکسی حسی در راه رفتن در تاریکی با اشکال مواجه هستند و در زیر دوش حمام به دلیل بسته شدن چشم ها در به حفظ تعادل خود نیستند. در جدول ذیل، آتاکسی حسی و مخچه ای با یکدیگر مقایسه شده اند.

جدول ۱-۲: ویژگی های آتاکسی حسی و آتاکسی مخچه ای

ویژگی	آتاکسی حسی	آتاکسی مخچه ای
Wide Base	+	+
گام های کوتاه و نامنظم	+	+
بلند شدن و اصابت محکم پاها به زمین	+	-
عدم تعادل	+	+
آتاکسی اندام ها	-	+
نیمتاگموس	-	+
انحراف فقط به یک سمت	-	+
تست رومبرگ	+	با چشم باز هم قادر به حفظ تعادل نیست
اختلال حس پوزیشن اندام های تحتانی	+	-

این اختلال مشخصه ضایعه دوطرفه لوبه ای فرونتال است. در این حالت بیمار قادر به طراحی و آرایه ای حرکات متوالی در اندام های تحتانی نیست. بنابراین وقتی از بیمار می خواهیم راه برود، گویی پای او به زمین چسبیده است و حرکت با مکث و تأخیر قابل ملاحظه همراه است. به نظر می رسد مکانیسم راه رفتن را فراموش کرده است.

همه مشکلات فوق در حالی است که قدرت اندام های تحتانی طبیعی است و بیمار در بستر قادر است حرکات فوق را به خوبی انجام دهد، ولی به محض ایستادن و شروع به راه رفتن اشکال در مکانیسم راه رفتن مشخص می شود. ظاهر راه رفتن این بیماران شبیه پارکینسون، با گام های کوتاه و قامت خمیده است.

بیماری هیدروسفالی با فشار طبیعی (۲) خود را با تریاد اختلال راه رفتن آپراکسیک، دمانس و بی اختیاری ادراری نشان می دهد. اولین و بارزترین علامت در این بیماران اختلال راه رفتن است. هیدروسفالی با اثرات فشاری و ایجاد ضایعه در لوبه ای فرونتال منجر به آپراکسی راه رفتن می شود.

• راه رفتن هیستریکال (۳)

نوعی اختلال راه رفتن در بیماران هیستریک است که کاملاً بی نظم است و با هیچ کدام از انواع اختلالات راه رفتن مطابقت نمی کند. این بیماران در حالی که در بستر کاملاً حرکات طبیعی دارند ولی به محض ایستادن و راه رفتن، عدم تعادل و یا افتادن به طرفین نمایان می شود. به خصوص افتادن بیماران به سمتی است که بتوانند با گرفتن دیوار، تخت یا اطرافیان از ایجاد آسیب جلوگیری کنند. معاینه عصبی و سایر بررسی ها معمولاً طبیعی است.

در آخر، ذکر این مسئله ضروری به نظر می رسد که وجود اختلال راه رفتن به تنهایی و بدون سایر یافته های عصبی، اثبات کننده منشا غیر عضوی یا روانی نیست. در حقیقت ضایعات قدامی فوقانی ورمیس مخچه و آپراکسی راه رفتن (بیماری هیدروسفالی با فشار طبیعی و ضایعات فرونتال) ممکن است خود را فقط با اختلال در راه رفتن نشان دهند. بنابراین تشخیص راه رفتن هیستریک تنها باید پس از رد کردن علل عضوی فوق مطرح شود.

منبع

1. Biller J. , Gruener G. , Brazis p.8 2011 Demyer's The neurological examination. 6th edition. McGraw-Hill
2. Brazis p etal. 2011 localization in clinical neurology. 6th edition. lippincott Williams and Wilkins

(۱) Apraxic Gait

(۲) Normal pressure Hydrocephalus

(۳) Astasia Abasia

فصل

۲

پاراکلینیک در نورولوژی

Neurological Investigations

LP یک راهکار تشخیصی (و گاهی درمانی) است که برای تاییدی به اهداف زیر انجام می شود:

- اندازه گیری فشار مایع مغزی - نخاعی (CSF) و گرفتن نمونه برای آنالیز آن به منظور تشخیص بیماری های عفونی (مثل مننژیت)، التهابی (مثل سندرم گیلن باره و مولتیپل اسکلروزیس)، خونریزی ساب آراکنوئید، بدخیمی های منژ، سندرم های پارانتو پلاستیک و اختلالاتی که باعث تغییر فشار داخل جمجمه ای می شوند.
- ارزیابی پاسخ به درمان در مننژیت و سایر بیماری های عفونی یا التهابی
- تزریق اینتراتکال مواد بی حس کننده نخاعی، داروها (آنتی بیوتیک و عوامل ضدتومور)، مواد حاجب (میلوگرافی) و مواد رادیواکتیو (سیسترنوگرافی رادیونوکلئید).
- خارج نمودن مقداری CSF برای درمان فشار بالای داخل جمجمه ای ایدیوپاتیک^(۱) یا ارزیابی هیدروسفالی با فشار نرمال (NPH)^(۲)

نتر اندیکاسیون های LP

- ۱- عفونت موضعی بر روی محل پونکسیون: تنها کنتراندیکاسیون مطلق انجام LP است و در این شرایط می توان از پونکسیون یک فضا بالاتر یا پایین تر محل معمول LP، پونکسیون گردنی یا سیسترنال استفاده کرد. (دو مورد پایانی تنها باید به وسیله افراد متبحر صورت پذیرد).
- ۲- احتمال وجود ضایعات فضاگیر داخل جمجمه ای: در صورت شکایت بیمار از سردرد و مشاهده ادم پایی در معاینه با افتالموسکوپ، شک به وجود یک ضایعه فضاگیر داخل جمجمه ای (مثل تومور یا هماتوم ساب دورال) برانگیخته خواهد شد. در صورت انجام LP در یک بیمار مبتلا به ضایعه فضاگیر اینتراکرانیا، خطر بروز فتق چادرینه ای یا تونسیلار مخچه ای وجود دارد. بنابراین قبل از LP، در صورت لزوم، CT اسکن یا MRI مغز برای رد ضایعات فضاگیر داخل جمجمه ای انجام می شود.

اختلالات انعقادی: خونریزی به داخل فضاهای مننژیال نخاعی عارضه ای است که می تواند به دنبال LP در بیمارانی که پلاکت خون پایینی دارند (پلاکت خون کمتر از ۵۰۰۰۰-۲۰۰۰۰)، اختلال عملکرد پلاکت دارند (الکلیسم و اورمی) یا دچار کمبود فاکتورهای انعقادی هستند ($INR < 1.4$ و یا $PT < 14$)، رخ دهد. بنابراین قبل از انجام LP، باید این اختلالات را به شیوه مناسب اصلاح نمود تا خطر خونریزی به حداقل برسد.

۴- احتمال ضایعه فضاگیر نخاع: در این مورد، پونکسیون کمری فقط باید همراه با روش های تصویربرداری مناسب انجام شود تا به این وسیله وجود ضایعه تأیید و سطح پاتولوژی در نخاع تعیین شود.

تکنیک انجام LP

اگر بیمار به خوبی همکاری کند، LP را می توان یک نفره انجام داد. البته، حضور نفر دوم برای کمک به وضعیت دهی مناسب بیمار و حمل نمونه CSF می تواند مفید باشد. LP باید تحت شرایط استریل موضعی و با استفاده از وسایل استریل انجام شود. بیمار به یک پهلو (ترجیحاً روی شانه چپ برای پزشکان راست دست) و در کناره تخت می خوابد، در وضعیتی که پشت او به طرف فرد پونکسیون کننده قرار گیرد. ستون فقرات کمری بیمار باید در حداکثر فلکسیون باشد تا فضای بین مهره های باز و سوزن راحت تر وارد فضای مورد نظر شود. بیمار باید مفاصل ران و زانوی خود را تا حداکثر ممکن خم^(۵) کند، زانویش را به سینه و سر خود را به زانو نزدیک کند و حتی الامکان یک وضعیت جنینی به خود بگیرد. ستون فقرات باید موازی با تخت باشد و مفاصل هیپ و شانه ها باید موازی با هم و در سطح عمود بر تخت قرار گیرند. گاهی اوقات، مثلاً در بیماران چاق (که خوابیدن به پهلو در آنها باعث اسکولیوز ستون مهره ها و غیرقابل تشخیص شدن محل LP می شود) پونکسیون کمری در وضعیت نشسته مطلوب تر انجام می شود. در این حالت، بیمار در کنار

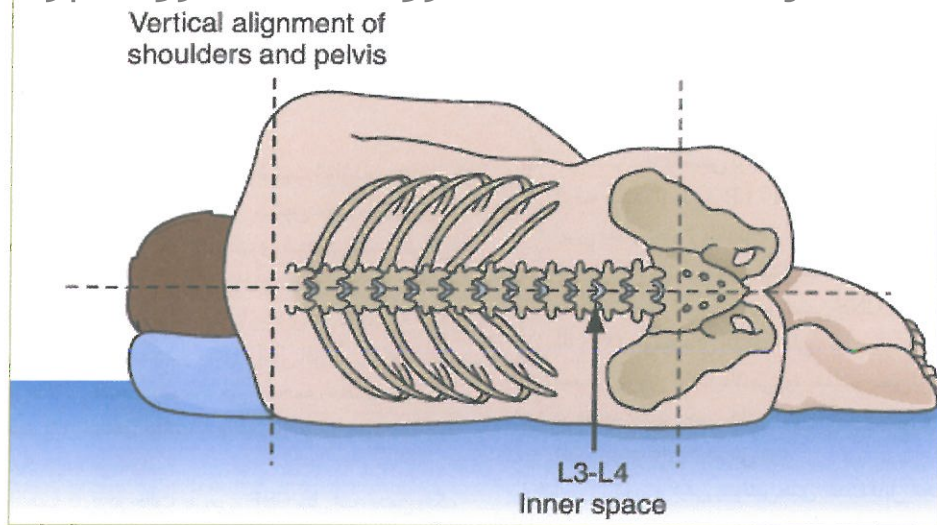
تخت می نشیند و به جلو خم می شود و در همان حال پزشک از پشت سر اقدام به LP می کند (شکل ۱-۲).

(۱) lumbar puncture

(۲) cerebrospinal fluid

(۳) Idiopathic Intracranial Hypertension (IIH)

(۴) normal pressure hydrocephalus



شکل ۱-۲: محل انجام LP

شود. سرانجام، هنگامی که حرکت CSF در بدنه سوزن مشاهده شد و قبل از خروج CSF از دهانه سوزن، Stylet مجدداً در محل خود قرار داده می‌شود.

از بیمار درخواست می‌شود که پای خود را به حالت کشیده قرار دهد و سپس سه راهی و مانومتر، پس از خارج کردن Stylet، بلافاصله به سوزن متصل می‌شود تا فشار بازشدگی^(۱) اندازه‌گیری شود. به‌طور طبیعی زمانی که سوزن به شکل صحیح در فضای ساب آراکنوئید قرار دارد، مایع در مانومتر به اندازه چند میلی‌متر نوسان می‌کند و سریعاً با سرفه، زور زدن یا فشار روی شکم بالا می‌رود. CSF لازم نیز در لوله‌های نمونه‌گیری برای بررسی قند، سلول، پروتئین، کشت و اسمیر و سایر آزمایش‌های درخواستی جمع‌آوری می‌شود. در نهایت Stylet در محل خود قرار داده شده و سوزن از بدن بیمار خارج می‌شود.

LP معمولاً بدون عارضه است. شایع‌ترین عارضه جانبی آن، سردردی است که در وضعیت ایستاده تشدید و در حالت درازکش برطرف می‌شود. این درد در یک سوم بیماران دیده می‌شود. خوابیدن در بستر به مدت ۱-۲ ساعت یا مصرف مایعات زیاد توسط بیمار پس از LP، اگرچه به‌صورت روتین انجام می‌شود ولی اثر آن در جلوگیری از بروز سردرد اثبات نشده است. درمان سردرد بعد از LP، مصرف داروهای ضدالتهاب غیراستروئیدی یا کافئین و در موارد مقاوم به درمان، گذاشتن یک patch از خون خود بیمار در فضای اپیدورال روی محل نشئت CSF است. خونریزی به داخل فضاهای منزیال نخاعی در بیماران مبتلا به نقص

در بزرگسالان، نخاع در سطح مهره‌های L₄-L₅ ختم می‌شود، راین وارد کردن سوزن به فضاهای L₄-L₅, L₅-S₁, L₃-L₄ مانع است. راحت‌ترین محل برای ورود سوزن LP، فضای بین رهای L₃-L₄ است که در سطح تیغه خاصره‌ای خلفی (کرست اک) قرار دارد (شکل ۱-۲).

بعد از انتخاب محل LP و علامت‌گذاری آن با نوک خودکار، سل مربوطه با محلول مخصوص، ضدعفونی شده و با گان صوص پوشانده می‌شود، سپس برای بی‌حس کردن مسیر ورود زن LP، در ناحیه موردنظر لیدوکائین تزریق می‌شود. پس از آن زن نخاعی از نقطه میانی فضای بین مهره‌ای انتخاب شده، وارد شود. سوزن باید موازی با سطح تخت باشد و کمی به طرف سر به داده شود یا به طرف ناف متمایل شود. سوزن به آرامی به جلو ه می‌شود تا جایی که عبور از ligamentum flavum و دورا ساس شود. در این زمان، Stylet به‌آهستگی خارج می‌شود تا رود سوزن به فضای ساب آراکنوئید اطمینان حاصل شود (با اهده حرکت CSF در بدنه سوزن از محل درست سوزن مطمئن شویم). اگر CSF خارج نشد، Stylet مجدداً در محل خود قرار ه شده، سوزن کمی بیشتر به جلو رانده می‌شود و دوباره خروج C₁ با بیرون کشیدن Stylet چک می‌شود. این عمل تا جایی به می‌یابد که CSF از دهانه سوزن خارج شود. اگر در نقطه‌ای ان سوزن را به جلو راند، احتمال دارد که استخوان بر سر راه زن قرار گرفته باشد. در این مورد، سوزن مقداری به عقب کشیده ده و مجدداً با زاویه متفاوتی به جلو رانده می‌شود. در صورت فقیتمیز نبودن LP، ممکن است نیاز شود که این اعمال در فضای بین مهره‌ای مناسب دیگر یا وضعیت نشسته تکرار

آسیب‌های عصبی و عضلانی در بیماران مبتلا به دهنه فشار بالا به‌دفعه‌ها و نظر به فشار بر نخاع در اثر هتاموم ساب دورال یا اپیدورال تحت قرار گیرند. درمان، تصحیح کوآگولوپاتی و در برخی موارد ج‌کردن لخته با جراحی است.

فسیر نتایج

• **فشار:** فشار CSF باید در وضعیت خوابیده به پهلو و درحالی‌که اندام‌های تحتانی و ستون مهره‌ای از حالت فلکسیون خارج شده، اندازه‌گیری شود. در بالغین نرمال، فشار بازشدگی $100-180 \text{ mmHg}$ و در کودکان در طیف $60-100 \text{ mmHg}$ است. فشار بالای 200 mmHg در بالغین نشان‌دهنده فشار اینتراکرنیال افزایش یافته است و در حالاتی همچون توده داخل جمجمه، منگوانسفالیت، خونریزی ساب آراکنوئید و تومور کاذب مغزی و موارد دیگر دیده می‌شود.

• **ظاهر کلی:** در حالت طبیعی، CSF مثل آب، بدون رنگ و شفاف است. در صورتی‌که شمارش گلبول‌های قرمز بیشتر از $200/\text{mm}^3$ شود، CSF کدر خواهد شد. رنگ CSF می‌تواند در اثر هموگلوبین (صورتی)، بیلی روبین (زرد) یا به ندرت ملانین (سیاه) تغییر کند.

• **CSF خون‌آلود:** اگر به‌دنبال پونکسیون کم‌ری، CSF خونی خارج شود، افتراق بین پونکسیون تروماتیک (که در آن خون از شبکه وریدی اپیدورال به داخل مایع مغزی-نخاعی وارد می‌شود) و خونریزی با منشأ سیستم اعصاب مرکزی (مثل SAH) اهمیت پیدا می‌کند. موارد زیر در تشخیص پونکسیون تروماتیک کمک‌کننده است: فشار نرمال CSF، کاهش پیش‌رونده و قابل ملاحظه تعداد RBC در آزمایش میکروسکوپی نمونه‌های متوالی، شفاف‌شدن تدریجی CSF با خروج بیشتر مایع (به‌طور ماکروسکوپی)، حضور یک یا دو گلبول سفید به‌ازاء 1000 گلبول قرمز در صورت نرمال بودن همتاکریت، لخته‌شدن خون یا تشکیل رشته‌های فیبرینی در مایع خون‌آلود و بی‌رنگ‌بودن قسمت فوقانی نمونه سانتریفیوژ شده بلافاصله پس از LP.

به‌دنبال SAH، گلبول‌های قرمز ظرف چند ساعت شروع به مولیز می‌کنند و به مایع سانتریفیوژ شده روی رسوب RBC، گ‌صورتی-قرمز (اریتروکرومی) می‌دهد. پس از 24 ساعت، ابع CSF رنگ‌زرد-قهوه‌ای (گزانتوکرومی) به خود می‌گیرد.

علاوه بر تجزیه هموگلوبین حاصل از گلبول‌های قرمز، سایر مل‌گزانتوکرومی CSF شامل یرقان با میزان بیلی روبین بالاتر $4-6 \text{ mg/dl}$ ، میزان پروتئین بیشتر از 150 mg/dl و به‌ندرت جود پیگمان‌های کاروتن است.

• **سلول:** پس از دوره نوزادی، CSF به‌صورت طبیعی

کمی (حدود 5 سلول/لتر) است یا موبوست در 3 mm^3 است. پلی مورفونوکلئرها نباید وجود داشته باشند. افزایش تعداد WBC در CSF همیشه نشان‌دهنده یک روند واکنشی به عوامل عفونی، خون یا مواد شیمیایی، التهاب ایمنولوژیک، نئوپلاسم و یا واسکولیت است.

• **پروتئین:** در بالغین نرمال، غلظت پروتئین در CSF گرفته شده از طریق LP $45-25 \text{ mg/dl}$ است. در اطفال این مقدار کمتر از 20 mg/dl است. میزان پروتئین CSF در اختلالاتی همچون مننژیت باکتریال (500 mg/dl) یا بیشتر) عفونت‌های ویروسی CNS (حداکثر تا 200 mg/dl)، تومورهای اطراف بطن، گیلن باره و انسداد مسیر جریان CSF بالا می‌رود. مقادیر پایین‌تر از نرمال، در وضعیت‌هایی چون هایپرتریوئیدیسم و پایین‌بودن فشار داخل جمجمه‌ای دیده می‌شود.

جداسازی کمی و کیفی پروتئین‌های CSF قابل انجام است. از این روش می‌توان در تشخیص برخی از بیماری‌ها مثل آلزایمر (پروتئین تائو)، مولتیپل اسکلروزیس (گاماگلوبین) و بیماری پرویون (پروتئین $3-14$) کمک گرفت.

• **گلوکز:** به‌طور طبیعی، غلظت گلوکز CSF، حدود دو سوم غلظت آن در سرم است (در طیف $40-80 \text{ mg/dl}$) و عموماً، مقادیر گلوکز CSF زیر 35 mg/dl غیرطبیعی شمرده می‌شود. نمونه‌های CSF و خون برای تعیین غلظت گلوکز، باید به‌طور همزمان در وضعیت ناشتا گرفته شود، یا اینکه سرم باید $4-2$ ساعت قبل از پونکسیون گرفته شود. مقادیر پایین گلوکز CSF در کنار پلئوسیتوز معمولاً نشان‌دهنده مننژیت چرکی، سلی یا قارچی است هر چند که در برخی بیماران مبتلا به مننژیت کارسینوماتوز، سارکوئیدوز و SAH (معمولاً در هفته اول) نیز دیده می‌شود. عفونت‌های ویروسی غالباً باعث کاهش گلوکز CSF نمی‌شوند.

• **کشت و اسمیر:** CSF طبیعی استریل است و هیچ ارگاناسمی نباید در کشت و اسمیر آن یافت شود. رنگ‌آمیزی گرم برای باکتری‌ها، اسید-فاست برای مایکوباکتری‌ها و جوهر هندی برای کریپتوکوکوس به‌کار می‌رود.

در انتها قابل ذکر است که بررسی CSF از نظر سیتولوژیک (برای سلول‌های تومورال)، سرولوژیک (مثل VDRL)، ویرولوژیک (مثل HSV PCR) و موارد دیگر قابل انجام است.

۲- الکتروانسفالوگرافی (EEG)

فعالیت الکتریکی مغز را می‌توان به‌صورت غیرتهاجمی از طریق الکترودهایی که بر روی پوست سر قرار می‌گیرند (و گاهی

وانسفالوگرافی مطالعه این پتانسیل های الکتریکی ثبت شده ، که به وسیله مغز تولید می شوند. (شکل ۲-۲)

برای تفسیر صحیح یک الکتروانسفالوگرام، فرد باید از های طبیعی و غیر طبیعی آن آگاهی داشته باشد. بسیاری میرات، غیر اختصاصی هستند در حالی که برخی از الگوها وجود اختلالاتی ویژه را (مثل تشنج، انسفالیت هرپسی و الوپاتی متابولیک) مطرح می کنند.

EEG یک وسیله غربالگری بیماری نیست و تنها باید در می استفاده شود که پزشک براساس وضعیت بالینی بیمار به یاز پیدا کند و بتواند با این روش به سوال خاص خود پاسخ در زیر به برخی از موارد استفاده EEG اشاره می شود.

• **صرع:** EEG معمولاً مفیدترین تست تشخیصی در بیماران مشکوک به صرع است. وجود فعالیت های Epileptiform (امواج تیز^(۱) و یا سوزنی^(۲))، تیز-آهسته و نیز سوزنی-آهسته^(۳)) در EEG قویاً به نفع تشخیص صرع است. در حالی که تنها ۲٪ افراد طبیعی دارای این امواج تشنجی هستند، ۹۰٪ بیماران مبتلا به صرع این الگو را در EEG خود نشان می دهند. بنابراین حضور این امواج، گواه قابل اعتمادی برای تشخیص صرع است. از دیگر کاربردهای احتمالی EEG در صرع می توان به موارد زیر

(۱) Sharp

(۲) spike

(۳) sharp-slow , spike-slow

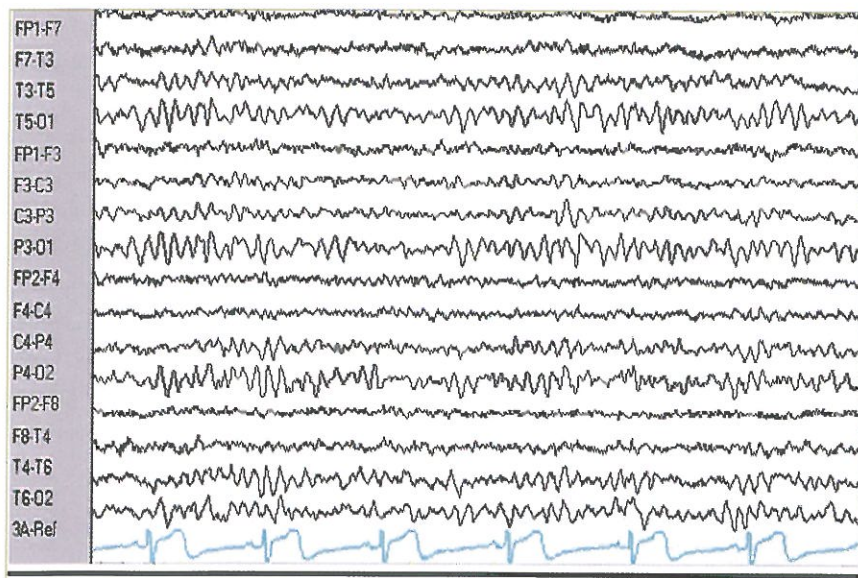
صرع مداوم بدون حرکات تشنجی^(۴) ...

• **ضایعات فوکال مغزی:** استفاده از EEG برای یافتن ضایعات فوکال مغزی به دلیل پیشرفت و گستردگی روش های تصویربرداری کاهش یافته است. با این حال، EEG در نشان دادن اختلال عملکرد فیزیولوژیک فوکال در غیاب پاتولوژی واضح ساختمانی (مثل انسفالیت) کمک کننده است. امواج آهسته کانونی در EEG، علامت یک اختلال موضعی هستند.

• **اختلال سطح هوشیاری:** EEG نقش مهمی در ارزیابی بیماران دچار اختلال سطح هوشیاری دارد. تغییرات با توجه به اتیولوژی غیر اختصاصی هستند اما عموماً با شدت اختلال هوشیاری ارتباط مطلوبی دارند. EEG می تواند در پاسخ به ابهامات زیر کمک کننده باشد: علل سایکوتیک به عنوان عامل افت هوشیاری، فوکال یا منتشر بودن ضایعه، وجود صرع مداوم بدون حرکات تشنجی ارزیابی پیش آگهی وضعیت فعلی و بهبودی علی رغم عدم تغییر شرایط بالینی.

• **مرگ مغزی:** EEG به عنوان یک وسیله نشان دهنده عملکرد مغز (در کنار ارزیابی بالینی)، در تعیین مرگ مغزی مورد استفاده قرار می گیرد.

(۴) non-convulsive status epilepticus



شکل ۲-۲: یک EEG طبیعی

نورولوژیک، الگوهای مشخص ولی غیر اختصاصی در EEG ایجاد می کنند. به طور مثال، امواج پریودیک (دوره ای) در بیماری های کرو ترفلد - جاکوب و انسفالیت اسکروز دهنده سراسری تحت حاد^(۱) دیده می شود. با استفاده از این اطلاعات در کنار خصوصیات بالینی، می توان به تشخیص هر چه بهتر بیماری مورد نظر کمک کرد.

۲- مطالعه الکترو دیاگنوستیک^(۲)

این شیوه، نقشی کلیدی را در ارزیابی بیماران مبتلا به تالاعات عصبی - عضلانی ایفا می کند. این بررسی شامل ملاحظات هدایت عصبی (NCSs)^(۳)، تحریک مکرر عصب (RNI)^(۴)، پاسخ های تأخیری^(۵)، رفلکس های پلک زدن^(۶)، ترومیوگرافی با سوزن (EMG)^(۷) و دیگر روش های ویژه ت. NCSs و EMG هسته مرکزی مطالعه الکترو دیاگنوستیک تشکیل می دهند.

این دو بخش در ابتدا و به ترتیب انجام شده و معمولاً بیشترین اطلاعات تشخیصی را به ما می دهند. سایر اجزاء مطالعه نیز قادرند ده های موجود را در موارد خاص تکمیل کنند. در صورتی که طالع الکترو دیاگنوستیک به درستی انجام و تفسیر شود، اطلاعاتی ر شمند را در مورد اختلال عصبی - عضلانی زمینه ای به ما می دهد باعث استفاده به جا و مناسب از سایر روش های تشخیصی شود. الکترومیوگرافی بالینی غالباً برای تشخیص اختلالات سیستم عصبی محیطی (PNS)^(۸) به کار می رود. این سیستم امل نورون های حرکتی واقع در شاخ قدامی نخاع، نورون های سی واقع در عقده ریشه ای خلفی (DRG)^(۹)، ریشه های عصبی، شبکه های بازویی و کمری - خاجی، اعصاب محیطی، پیوستگاه صبی - عضلانی و عضلات است. در ضمن این شیوه می تواند ملاحظات تشخیصی مفیدی در مورد اختلالات سیستم عصبی ریزی در اختیار ما قرار دهد. اهداف اصلی الکترومیوگرافی بالینی، تشخیص محل درگیری و ارزیابی شدت آن است. در صورتی که جل آسیب در اعصاب محیطی باشد، مطالعات الکترو دیاگنوستیک الباطن اطلاعات کلیدی دیگری را نیز در مورد انواع فیبر های درگیر حسی یا حرکتی، پاتوفیزیولوژی زمینه ای (درگیری آکسون یا پلیس) و دوره زمانی اختلال (حاد یا مزمن بودن) به ما می دهد.

(۱) Subacute sclerosing panencephalitis(SSPE)

(۲) الکترومیوگرافی بالینی

(۳) nerve conduction studies

(۴) Repetitive nerve stimulation

(۵) Late responses

(۶) blink reflexes

(۷) Electromyography

(۸) peripheral nervous system

(۹) Dorsal Root Ganglia

در NCSs، تحریک الکتریکی فوهرای عصبی، باعث تولید ایمپالس هایی می شود که در طول اعصاب طی مسیر می کند و در نهایت یک پتانسیل فعالیتی چند جزئی حسی، حرکتی یا مرکب (حسی - حرکتی) را ایجاد می کند. با ثبت این امواج از (به ترتیب) عضله، عصب حسی و عصب حسی - حرکتی و تجزیه و تحلیل خصوصیات مختلف آنها (شامل ارتفاع، تأخیر، طول مدت و سرعت هدایت)، می توان به اطلاعاتی در مورد محل اختلال و عملکرد عصب محیطی دست یافت.

جزء پایه ای سیستم عصبی محیطی، واحد حرکتی نام دارد که شامل یک نورون حرکتی و آکسون، پیوستگاه های عصبی - عضلانی و رشته فیبر های عضلانی مرتبط با آن است. به دنبال ایجاد یک پتانسیل فعالیت در واحد حرکتی، پتانسیل استراحت غشاء فیبر های عضلانی مرتبط با آن واحد، دستخوش تغییر می شوند. این فعالیت غشایی را می توان با قراردادن یک الکترو د سوزنی در آن عضله (EMG) ثبت نمود. این موج ثبت شده، پتانسیل فعالیت واحد حرکتی (MUAP)^(۱۰) نامیده می شود. الگوی فعالیت الکتریکی، در دو وضعیت استراحت کامل و فعالیت عضله ثبت می شود. با بررسی خصوصیات این الگوها، می توان به تشخیص نوروپاتی (درگیری نورون حرکتی یا آکسون آن) یا میوپاتی (درگیری رشته های عضلانی) اختلال رسید و حد یا مزمن بودن و یا شدت ضایعه را نیز تعیین کرد.

۴- پتانسیل های فراخوانده^(۱۱)

EPs سیگنال های الکتریکی تولید شده به وسیله سیستم عصبی مرکزی در پاسخ به تحریکات غیر تهاجمی حسی هستند و ابزار مهمی برای ارزیابی عملکرد این راه ها به شمار می آیند. EPs در مواردی بیشترین فایده را دارند که بتوانند اختلالاتی را که در معاینه بالینی یا تصویربرداری کشف نشده اند مشخص کنند یا زمانی که به روشن شدن علایم و نشانه های مبهم کمک کنند. (برای مثال در بیماری که به علل سایکوزنیک از اختلال دید شکایت می کند، نرمال بودن VEP تشخیص را ممکن سازد.)

■ پتانسیل های فراخوانده بنیانی^(۱۲)

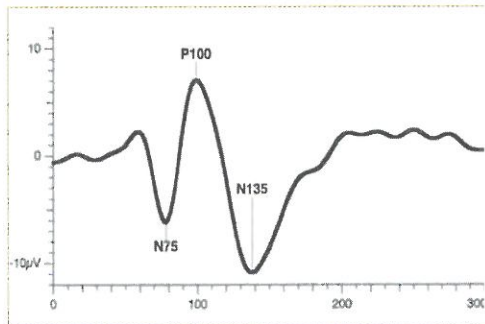
تحریک دید تک چشمی به وسیله الگوهای صفحه ای تغییر یابنده برای ایجاد VEP به کار می رود که امواج حاصل، از سطح میانی اکسی پیتال جمجمه ثبت می شوند. مهم ترین جزئی که از نظر بالینی اهمیت دارد، پاسخ P₁₀₀ است. (یک قله مثبت با تأخیری در حدود تقریباً ۱۰۰ ms) (شکل ۲-۳). وجود پاسخ، ارتفاع و تأخیر آن باید مورد بررسی قرار گیرد. VEP برای تشخیص ضایعات عصب بنیانی قدام به کایاسما بیشترین حساسیت را دارد.

(۱۰) motor unit action potential

(۱۱) Evoked Potentials

(۱۲) Visual evoked potentials

به خصوص در تایید تشخیص نوریت اپتیک الزامه یا توان تظاهراتی از بیماری مولتیپل اسکلروزیس (و همچنین در افت کوری کاذب از حقیقی کاربرد دارد.



شکل ۲-۳: یک VEP طبیعی

■ پتانسیل‌های فراخوانده شنوایی^(۱)

تحریک صوتی تک گوشی برای ایجاد BAEP مورد استفاده می‌گیرد. این پتانسیل‌ها در فرق جمجمه (ور تکس) ثبت شوند. پس از تحریک شنوایی، یک سری پتانسیل، برانگیخته شوند که نشانه فعال شدن سلسله‌وار ساختمان‌های مختلف ادهای شنوایی زیر کورتکس است. برای مقاصد بالینی، به د، تأخیر و فواصل بین قله‌های پنج پتانسیل ثبت شده اول ه می‌شود. از این تست برای یافتن ضایعات ساقه مغز (مثل م پونز یا مولتیپل اسکلروزیس) یا زاویه مخچه‌ای-پونزی ن نورینوم آکوستیک) استفاده می‌شود.

■ پتانسیل‌های فراخوانده جسمی - حسی^(۲)

تحریک الکتریکی اعصاب محیطی برای ایجاد SEP مورد اده قرار می‌گیرد. این پتانسیل‌ها از جمجمه و ستون مهره‌ها می‌شوند. اختلالات متعدد با به هم زدن هدایت عصبی در تم سوماتوسنسوری باعث غیرطبیعی شدن SEP می‌شوند. این لالات یا کانونی هستند (مثل تومور و سکت) و یا منتشر (مثل سی ارثی یا کمبود ویتامین B_{۱۲}). بنابراین از SEP می‌توان در د گسترده‌ای بر اساس نیاز استفاده کرد.

روش‌های تصویربرداری مغز و نخاع

■ سی‌تی اسکن

در این روش، اشعه X در حالی که از جمجمه، مایع مغزی عی، ماده سفید و خاکستری مغز و عروق خونی عبور کند، به وسیله بافت‌های مختلف به میزان متفاوتی جذب شود. شدت پرتوی خروجی نسبت به پرتوی تابیده شده،



شکل ۲-۴: تصویر MRI (الف) و CT اسکن (ب) مغز نرمال

■ تصویربرداری رزونانس مغناطیسی (MRI)^(۳)

MRI نوعی روش تصویربرداری بدون استفاده از اشعه است (شکل ۲-۴). ابتدا بیمار در یک میدان مغناطیسی قوی قرار داده می‌شود و پروتون‌های قسمت‌های مختلف بدن خود را در امتداد طولی این میدان تراز می‌کند. سپس پالس‌های پی در پی فرکانس رادیویی (RF)^(۴) به این میدان داده می‌شود و پروتون‌ها به‌طور مکرر تراز خود را از دست می‌دهند و باز می‌یابند. انرژی RF که جذب و سپس ساطع می‌شود، باعث سیگنال مغناطیسی می‌شود که با کامپیوتر برای تصویرسازی مورد استفاده قرار می‌گیرد. از آنجایی که خطرات شناخته‌شده‌ای در رابطه با MRI وجود ندارد،

(۳) Enhance

(۴) magnetic resonance imaging

(۵) radiofrequency

(۱) Brainstem auditory evoked potentials

(۲) Somatosensory evoked potentials

صورت زخم می توان باها از این روش استفاده کرد. البته انجام MI کنترا اندیکاسیون هایی دارد که شامل موارد ذیل است: وجود ریه های فلزی داخل جمجمه، وجود جسم خارجی فلزی در چشم مکان های دیگر، پیس میکر قلبی، ایمپلانت های گوش و نیز شرایطی که بیمار نیاز به مراقبت دقیق دارد (مثل بیمار تحت نیلاتور و Unstable).

MRI برای تشخیص و بررسی برخی موارد، نسبت به سی تی اسکن برتری دارد. از این جمله می توان به موارد زیر اشاره د: افتراق بهتر میان ماده خاکستری و ماده سفید مغز، ضایعات قع در تاج سر (ور تکس)، حفره خلفی، نخاع و هیپوفیز، لک های میلین زدا در بیماری مولتیپل اسکلروزیس، ضایعات بلد صرع (مثل دیسپلازی کورتکس)، کشف انفارکتوس مغزی رف چند ساعت پس از انسداد عروقی (به خصوص با تصاویر نکی بر دیفوزیون^(۱)). سیگنال های غیر طبیعی ماده سفید، شف و پیگیری باتولوژی های پارانشیم مغز و نخاع به دنبال تروما البته در فاز حاد ترومای سر، سی تی اسکن بر MRI ارجحیت دارد. دلیل اینکه هم زمان کمتری نیاز دارد و هم خونریزی داخل مجهای را بهتر کشف می کند، کشف ادم ماده سفید، التهاب وضعی مغز^(۲) و آبسه. همچنین MRI، فاقد تصاویر کاذب آرتیفکت ناشی از استخوان است و امکان تصویربرداری چند سطحی (آگز یال و کروئال و سائیتال) را نیز فراهم می کند. با جود این، CT اسکن بدون ماده حاجب، بررسی ترجیحی اولیه ر بیمارار مبتلا به سکتة حاد، برای تعیین وقوع خونریزی است، لی ممکن است در موارد سکتة ایسکمیک تا ۴۸ ساعت نتواند سایعه را نشان دهد.

در کنار روش های معمول تصویربرداری مغز (سی تی اسکن MRI)، شیوه های دیگری نیز هستند که در موارد خاص به کار گرفته می شوند. این موارد عبارتند از:

توموگرافی انتشار پوزیترونی (PET)^(۳) که در شناسایی کانون صرع زاء، تشخیص افتراقی علل دمانس و افتراق عود تومور ز نکروز مغزی ناشی از رادیوتراپی کاربرد دارد.

توموگرافی کامپیوتری با انتشار فوتون منفرد (SPECT)^(۴) که در کشف کانون صرع زاء و تشخیص افتراقی علل دمانس ستفاده می شود.

MRI عملکردی (fMRI)^(۵) که در تعیین محل فرایند عملکردی مغز به کار می رود.

(۱) diffusion-weighted

(۲) cerebritis

(۳) positron emission tomography

(۴) single-photon emission computer tomography

(۵) functional MRI

طیف سنجی یا تشدید مغناطیسی (MRS)^(۶) که اطلاعات درباره ترکیب شیمیایی بافت می دهد و به طور فثال برای افتراق تومور گلیال از پلاک بیماری مولتیپل اسکلروزیس کاربرد دارد.

■ آنژیوگرافی

با کمک آنژیوگرافی می توان گردش خون جمجمه ای را به نحوی مطلوب بررسی کرد (شکل ۲-۵). در این روش، کاتتری در شریان فمورال (رانی) یا بازویی قرار داده می شود و سپس به داخل یکی از شریان های بزرگ گردن رانده شده، در نهایت یک ماده حاجب از درون کاتتر تزریق می شود. از آنژیوگرافی برای تشخیص آنوریسم، مالفورماسیون های عروقی، تنگی یا انسداد شریانی و وریدی، دیسکسیون شریانی و آنژییت استفاده می شود. با اینکه آنژیوگرافی همچنان روش استاندارد طلایی برای بررسی عروق است، اما در مواردی می توان از روش های غیرتهاجمی مانند MRA (آنژیوگرافی رزونانس مغناطیسی) و CTA (سی تی آنژیوگرافی) نیز، هر چند حساسیت کمتری دارند، استفاده کرد.

■ رادیوگرافی ساده

هر چند به دنبال ورود CT اسکن و MRI به دنیای نورولوژی، این تکنیک کمتر مورد استفاده قرار می گیرد، ولی می توان از این روش در تشخیص مواردی همچون شکستگی ها، خوردگی های استخوانی و هیپراستئوزیس، عفونت در سینوس های اطراف بینی و ماستوئید، ضایعات تخریبی مهره ها (عفونی و تئوپلاستیک) و بیماری پاژه کمک گرفت.

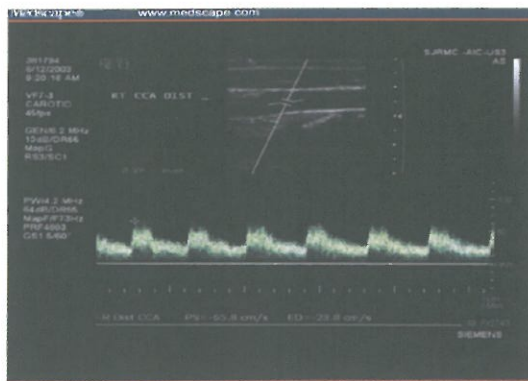
■ میلوگرافی

با تزریق ماده حاجب به داخل فضای ساب آراکنوئید از طریق سوزن LP، فضای ساب آراکنوئید نخاعی قابل رؤیت خواهد شد در نتیجه نخاع و ریشه های عصبی که در اثر ماده حاجب سایه ایجاد می کنند نیز به طور غیرمستقیم مشاهده می شوند. با این روش دیسک های پاره شده گردنی و کمری، خارهای استخوانی مهره های که روی طناب نخاعی یا ریشه های عصبی فشار وارد می کنند و نیز تومورهای نخاعی قابل تشخیص خواهند شد. با ترکیب سی تی اسکن به دنبال میلوگرافی، می توان تصویر دقیق تری از ضایعات به دست آورد. با این حال با توجه به اینکه MRI می تواند اطلاعات مفید بیشتری در بیماری های کانال نخاعی و اجزای آن به ما بدهد، عمدتاً جایگزین شیوه های قدیمی تر مانند میلوگرافی شده است.

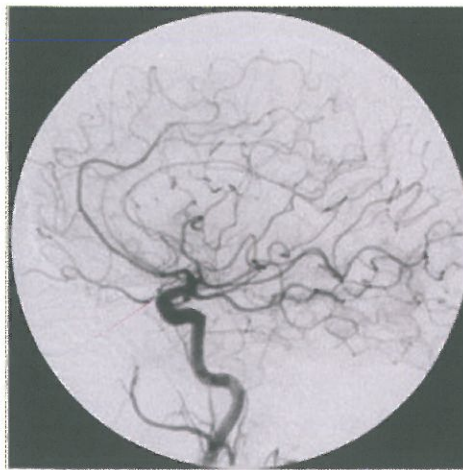
■ اولتراسونوگرافی

اولتراسوند تشخیصی در ارزیابی آناتومی و همودینامیک عروق مغزی کمک کننده است.

در اولتراسونوگرافی داپلر، اکوها از گلبول قرمز منعکس شود و فرکانس اکوی برگشتی، راهنمایی برای تعیین سرعت آن خون است. هنگامی که مجرای شریانی تنگ می‌شود،



شکل ۶-۲: اولتراسونوگرافی داپلکس

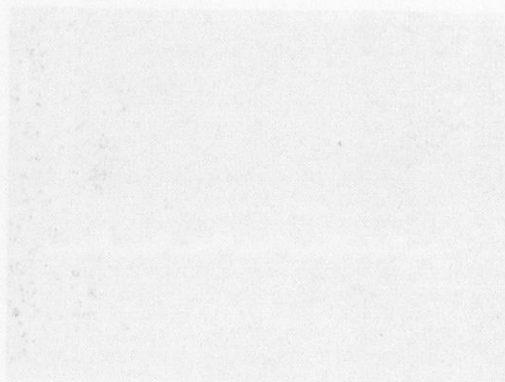
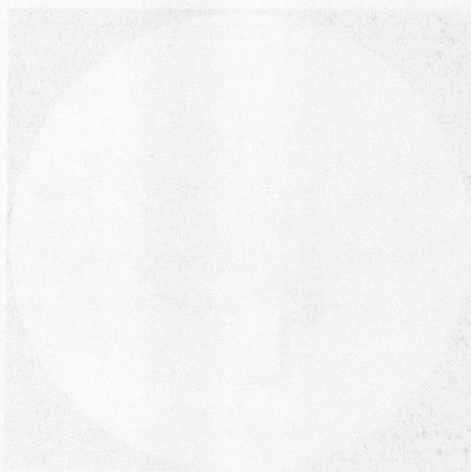


شکل ۵-۲: آنژیوگرافی مغز

منابع

1. Adams R, Victor M. Principles of Neurology; 9th edition. New York McGraw-Hill company; 2009.
2. Preston DC, Ellen B. Electromyography and neuromuscular disorders; 2th edition. Elsevier Butterworth-Heinemann; 2005.
3. Bradley WG. Neurology in clinical practice: principles of diagnosis and management; 6th edition. Elsevier, Saunders; 2012.
4. Aminoff MJ, Greenberg DA, Simon RP. Clinical neurology; 7th edition. Lange Medical Books/McGraw-Hill, Medical Publishing Division; 2009.
5. Benbadis S, Husain A, Kaplan P, Tatum W. Handbook of EEG interpretation. Demos Medical; 2007.

گروه تبادل جزوات پزشکی @Tabadol_jozveh



فصل ۳

ما و سایر اختلالات هوشیاری

Coma and Consciousness Disorder

گروه تابادل جزوات پزشکی

@Tabadol_jozveh

حالتی است که در آن شخص به محیط پیرامون و به خودش هشیاری دارد و قادر به درک و پاسخگویی به تحریکات خارجی و زهای درونی خود است. چنانچه این آگاهی و پاسخگویی در وجود نداشته باشد وی در حالت غیرهوشیار^(۲) به سر می برد. هشیاری دارای دو قسمت است:

الف- بیداری^(۳)

که توصیف کننده درجه ای است که فرد قادر است با محیط خود ارتباط برقرار کند. اختلاف بین خواب و بیداری مثال خوبی برای درک مفهوم بیداری است.

ب- آگاهی^(۴)

به معنای عمق و محتوای سطح بیداری است. آگاهی بستگی به بیداری دارد زیرا کسی که بیدار نیست فاقد آگاهی است و نسبت به هیچ محرک خاصی آگاهی ندارد. این محرک می تواند خارجی باشد مثل تحریک شنوایی، یا داخلی باشد مثل تشنگی. توجه^(۵) بستگی به بیداری دارد و نشانگر قابلیت پاسخ به انواع خاصی از تحریکات است. بنابراین فردی که بیدار نیست، آگاه هم نیست اما فردی که آگاه نیست، می تواند بیدار باشد (برای مثال فردی که زوال عقل دارد). به عبارت دیگر اختلالات گوناگون ممکن است میزان بیداری را تحت تأثیر قرار دهند (کاهش سطح هوشیاری) و یا میزان آگاهی را (کاهش سطح آگاهی).

سطح هوشیاری^(۶)

سیستم مشبک - فعال کننده ای متشکل از نورون ها و فیبرها- ر ساقه مغز وجود دارد^(۷) که همواره توسط اکسون های جانبی سیستم های حسی بالا رونده در ساقه مغز تحریک می شود و از این طریق فعالیتی مستمر و پایه ای دارد. فیبرهای بالا رونده این سیستم از نواحی میانی پونز به طرف میڈرین و تالاموس می روند سپس در هر طرف به صورت منتشر از نورون های کورتکس نمان طرف مرتبط می شوند. نتیجه فعالیت این سیستم، تحریک حفظ فعالیت مستمر و پایه ای کورتکس مغز و در نتیجه حفظ بیداری و ایجاد سطح هوشیاری مناسب خواهد بود. به این سیستم بالا رونده فعال کننده^(۸) گویند. کاهش فعالیت این سیستم به حالت خواب آلودگی و کاهش سطح هوشیاری منجر می شود.

(۱) Consciousness

(۲) Unconscious

(۳) Arousal

(۴) Awareness

(۵) attention

(۶) level of consciousness

(۷) Reticular system or Reticular formation

(۸) (ARAS) Ascending Reticular Activating System

کاهش سطح هوشیاری (با توجه به درجه و شدت آن)

الف- خواب آلودگی خفیف^(۹): در این حالت صحبت کردن با فرد یا تحریک لمسی وی را بیدار خواهد کرد.

ب- خواب آلودگی شدید^(۱۰): در این حالت کاهش توجه به محیط و آهسته شدن پاسخ های روانی نسبت به محرک وجود دارد. برای بیدار کردن فرد لازم است از تحریکات قوی تر (مانند فریاد زدن یا حرکت دادن شدید بدن) استفاده کرد.

ج- استوپور^(۱۱): با تحریکات دردناک و پیاپی به بیمار (مانند فشار بر روی استخوان جناغ سینه) چشمان وی باز می شود و به معاینه کننده نگاه می کند، اما غالباً پاسخ های شفاهی ندارد و فرامین را انجام نمی دهد. بیمار در این حالت بی قرار است و چنانچه اثر تحریکی برداشته شود، سریعاً به حالت شبیه به خواب بر می گردد.

د- کما^(۱۲): پایین ترین سطح هوشیاری است. بیمار حتی در برابر تحریکات خارجی شدید و نیازهای درونی خود بیدار نخواهد شد. کما دارای ۳ مرحله است:

• مرحله اول

مرحله اول یا کمای خفیف^(۱۳): که در آن رفلکس های ساقه مغز وجود دارد و علاوه بر آن تحریک دردناک می تواند منجر به حرکتی بی هدف و یا ناله کردن شود.

• مرحله دوم

مرحله دوم و عمیق تر، فقط رفلکس های ساقه مغز وجود دارند و هیچ گونه حرکتی در برابر تحریک دردناک دیده نمی شود. در این مرحله انواع مختلف تنفس می تواند دیده شود.

• مرحله سوم

عمیق ترین مرحله کما^(۱۴)، هیچ گونه حرکتی دیده نمی شود. رفلکس های ساقه مغز و تاندونی و کف پایی وجود ندارند و تون عضلانی نیز از بین می رود.

(۹) Content of consciousness

(۱۰) Drowsiness

(۱۱) Obtundation

(۱۲) Stupor

(۱۳) Coma

(۱۴) Semicoma

(۱۵) Deep coma

شامل تیرگی شعور^(۱) است که در آن بیمار دچار آشفته‌گی در حواس پرتی، عدم دقت و درک ناکافی از مسایل می‌باشد جی یا کنفیوژن^(۲) نامیده می‌شود. در این حالت بیمار قادر به صحیح، سریع و منطقی نیست دقت و تمرکز کافی ندارد سبت به زمان و گاهی مکان یا اشخاص نیز ناآگاه است^(۳). نالت غالباً به دلیل صدمات منتشر مغزی مانند اختلالات ولیکی و یا مسمومیت‌ها رخ می‌دهد.

دگی نباتی^(۴)

امروزه با درمان‌های نوین بیماری‌های شدید سیستمیک و بات مغزی، تعداد زیادی از بیمارانی که قبلاً فوت می‌کردند می‌مانند اما بدون آن‌که هر گونه فعالیت مغزی مفهوم داری را ست بیاورند. این گونه بیماران در ۱ تا ۲ هفته اول بعد از ضربه ی در حالت کمای عمیق قرار دارند و سپس درجاتی از برگشت ال مرتبط با دیانسفال و ساقه مغز در آنها دیده می‌شود در حالی ختلال عمل شدید نیمکره‌های مغزی و کورتکس همچنان ود دارد. چنانچه حالت نباتی حداقل برای ۱ ماه باقی بماند، علاج وضعیت نباتی مستمر^(۵) به کار می‌رود. در این بیماران چشم‌ها، متعاقب تحریک دردناک و سپس به طور خودبه‌خود ای مدت طولانی‌تر باز می‌شوند و گاهی به صورت غیرارادی از ک طرف به طرف دیگر حرکت می‌کنند. این بیماران با اطرافیان : صحبت نمی‌کنند و اندام‌های خود را به طور ارادی حرکت دهند. برخی از حرکات خودبه‌خودی و رفلکس‌های مرتبط با اقه مغز و نخاع ممکن است در بیمار مشاهده شوند (مانند: بلع، یدن، جویدن، دندان قروچه، خرخر و ناله کردن، رفلکس‌های ونی، ...). بیماران چرخه خواب-بیداری دارند. عملکرد قلبی، ی در آنها طبیعی است اما قادر به کنترل اسفکتر ادرار و مدفوع نتند.

سندرم Locked-in

عمدتاً به دلیل صدمات دوطرفه راه‌های پیرامیدال در ناحیه م پونس روی می‌دهد. در اغلب موارد انسداد شریان بازبیلر یا رب میلین در نواحی مرکزی پونس ایجادکننده این حالت ست. گاهی فرم‌های شدید نوروپاتی‌های حرکتی مانند سندرم ن باره و یا حالات شدید میاستنی‌گراو یا فلج دوره‌ای نیز تواند چنین وضعیتی را ایجاد کند. در این حالت، بیمار بیدار و شیار است اما قادر به صحبت کردن و حرکت در برابر تحریکات ست و صرفاً توانایی حرکات عمودی (و گاهی افقی) چشم‌ها و

مرگ مغزی^(۶)

معیارهای تعیین مرگ مغزی

- ۱- کما، عدم پاسخ به تحریک‌های وارده به بالای سوراخ مانگوم
 - ۲- جداکردن بیمار از ونتیلاتور (همراه با اکسیژن رسانی به او) به مدت ۲۰-۱۰ دقیقه به طوری که PCO_2 به ۶۰-۵۰ میلی‌متر جیوه افزایش یابد. در صورت وجود مرگ مغزی حتی این میزان CO_2 نخواهد توانست فعالیت تنفسی را تحریک کند.
 - ۳- فقدان رفلکس‌های سفالیک مثل رفلکس‌های مردمک، اکولوسفالیک (doll's eye) اکولووستیبولار (کالریک)، رفلکس قرنیه، رفلکس gag، مکیدن، بلع و وضعیت اکستانسور. رفلکس‌های خالص نخاعی ممکن است وجود داشته باشند، از جمله رفلکس‌های وتری، پاسخ کف پای و فلکسیون اندام در پاسخ به تحریک دردناک
 - ۴- درجه حرارت بدن بالای ۳۴ درجه سانتی‌گراد باشد.
 - ۵- جریان خون سیستمیک ممکن است نرمال باشد.
 - ۶- علت آن باید بیماری ساختمانی مغز یا اختلال متابولیک غیرقابل برگشت تشخیص داده شده باشد. در صورتی که احتمال مسمومیت‌های دارویی یا موادی مثل اتانل، خواب آورها، داروهای بیهوشی یا داروهای فلج‌کننده مطرح باشد، باید در تشخیص مرگ مغزی تأمل کرد.
 - ۷- در بالغین با علت ساختمانی شناخته شده (و بدون احتمال مصرف دارو و اتانل) از فقدان عملکرد مغز باید حداقل مدت ۶ ساعت گذشته باشد. در دیگر موارد و همین‌طور در آسیب آنوکسیک - ایسکمیک مغز باید حداقل ۲۴ ساعت از فقدان عملکرد مغز بگذرد و ارزیابی از نظر دارو نیز منفی باشد.
 - ۸- تشخیص مرگ مغزی در نوزاد کمتر از ۷ روز نباید داده شود. در نوزاد ۷ روز تا ۲ ماه حداقل ۴۸ ساعت، در ۲ ماه تا یک سال حداقل ۲۴ ساعت و در یک تا پنج سال ۱۲ ساعت (در آسیب آنوکسیک - ایسکمیک مغز ۲۴ ساعت) باید از فقدان عملکرد مغز گذشته باشد. در بچه‌های بزرگ‌تر معیار مثل بالغین است.
 - ۹- استفاده از پاراکلینیک:
- نوار مغزی: باید خطوط مغزی در طی یک دوره ۳۰ دقیقه‌ای صاف یا ایزوالکتریک باشد.
 - ظاهر نشدن هر گونه عکس‌العمل در بررسی پتانسیل برانگیخته ساقه مغز^(۷).

(۱) Clouding of the sensorium

(۲) Confusion

(۳) Disorientation

(۴) Vegetative state

(۵) PVS=Persistent Vegetative State

(۶) Brain death

(۷) BAER

پاتولوژی و آناتومی کما

آسیب منتشر و دوطرفه کورتکس و ماده سفید نیمکره‌های نری از طریق قطع ارتباطات کورتیکال با نواحی زیرین و تریب وسیع نورون‌ها باعث ایجاد کما خواهد شد و این‌گونه پیرات پاتولوژیک هماهنگی با اختلالات فیزیولوژیک حاصل ند (مثال: ترومای مغزی، خونریزی یا انفارکتوس دوطرفه، سفالیت‌های ویروسی و مننژیت‌ها، هیپوکسی و ایسکمی عاقب ایست قلبی). ضایعات فضاگیر مثل تومور، آبسه، آرکتوس وسیع، خونریزی داخل مغزی یا ساب دورال و دورال حتی اگر یک‌طرفه هم باشند، باعث کما خواهند شد. طریق اثر فشاری بر ساختمان‌های عمقی و مرکزی مغز و هی به دلیل فتق لوب تمپورال و اثر فشاری بر مغز میانی و گیری سیستم ARAS). چنین ضایعاتی اگر در مخچه باشند، فشار بر نواحی فوقانی ساقه مغز و جابه‌جایی آن به درگیری سیستم ARAS و ایجاد کما منجر می‌شوند. اما ضایعات از هر ع مخصوصاً انفارکتوس و خونریزی در تالاموس و مغز میانی با گیری مستقیم سیستم ARAS بیمار را سریعاً دچار کما می‌کنند.

علاوه بر این ممکن است تغییرات هوشیاری به دلیل اختلال نابولیکی (انسفالوپاتی متابولیکی) باشد. در این موارد به دلیل پیرات حاصل در فعالیت‌های متابولیکی نورون‌های کورتکس هسته‌های مرکزی مغز کما رخ می‌دهد؛ به طور مثال در کما یابتی، وجود اجسام کتون در خون، در کما ی اورمیک، وجود شتقات فنولی، در کما ی هپاتیک، افزایش میزان NH_4 خون، اسیدوز لاکتیک، کاهش PH خون به کمتر از ۷ و تأثیر بر نالیت‌های نورونی، در نارسایی ریوی، افزایش Pco_2 و بالاخره در پیوناترمی (سدیم کمتر از 120 meq/l)، به دلیل تورم نورون‌ها و ارج شدن پتاسیم از درون سلول‌ها کما رخ می‌دهد.

کما بعد از حملات تشنجی، به دلیل انتشار دیس شارژهای دید و ناگهانی از نورون‌های کورتکس به ساختمان‌های نورونی اخی مرکزی و عمقی مغز و اختلال در عملکرد آنها ایجاد خواهد د.

برخی از داروها از طریق اثر مستقیم بر روی غشاء نورون‌ها یا بر روی نوروترانسمیترها و گیرنده‌های آنان باعث کما خواهند د.

معیار گلاسکو^(۱)

برای بررسی اولیه شدت آسیب مغزی ناشی از تروما از قیاس GCS استفاده می‌شود و با نمره دادن به معیارهای آن و مع‌بندی آنها میزان وخامت بیماری مشخص می‌شود. معیاس

(۱) GCS=Glasgow Coma Scale

گروه تبادل جرات پزشکی

GCS، توانند درجه‌بندی سه این بیماری‌هایی که منجر به کما می‌شوند نیز مورد استفاده قرار گیرد ولی نمی‌توانند در تشخیص کمک زیادی کند. معیار گلاسکو شامل معیار حرکتی، کلامی و چشمی است.

- پاسخ حرکتی بیمار به تحریکات^(۲)، ۶ نمره دارد، انجام دستورات حرکتی به طور کامل (نمره ۶)، تعیین محل تحریک دردناک (نمره ۵)، عقب کشیدن اندام (نمره ۴)، فلکسیون غیرطبیعی (نمره ۳)، اکستانسیون (نمره ۲)، عدم واکنش (نمره ۱) می‌گیرد.
- ارتباط کلامی^(۳) ۵ نمره دارد، صحبت مفهوم دار و با معنی (نمره ۵)، محاوره تقریباً نامفهوم (نمره ۴)، کلمات نامربوط و نامتناسب (نمره ۳)، صداهای غیرقابل فهم (نمره ۲)، سکوت (نمره ۱) می‌گیرد.
- باز کردن چشم‌ها^(۴) ۴ نمره دارد، بازبودن خود به خود چشم‌ها (نمره ۴)، بازکردن پس از صحبت با بیمار (نمره ۳)، بازکردن با تحریک دردناک (نمره ۲)، عدم بازکردن (نمره ۱) می‌گیرد. در حالت سلامت کامل نمره GCS معادل ۱۵ و در بدترین شرایط نمره ۳ است.

ارزیابی بالینی بیماران کمایی

معاینات عمومی در بیماران کمایی

۱- علایم حیاتی

الف- درجه حرارت بدن در صورت تب، کما غالباً به دلیل عفونت سیستمیک یا مننژیت و انسفالیت است. تب (۴۲-۴۳) درجه سانتی‌گراد) همراه با خشک بودن پوست نشان دهنده گرم‌زدگی یا مسمومیت با داروهای آنتی کولینرژیک است. تب مرکزی به دلیل ضایعه در مرکز تنظیم‌کننده درجه حرارت در مغز، امری نادر است). از طرفی افت درجه حرارت (هیپوترمی)، در کما ناشی از مسمومیت با الکل یا باربیتورات‌ها، غرق‌شدگی، مواجهه با هوای سرد، می‌گزام و اختلال جریان خون محیطی دیده می‌شود.

ب- تنفس: تنفس آهسته، در مسمومیت با باربیتورات‌ها یا افیون‌ها و هیپوترمی دیده می‌شود. ولی تنفس عمیق و سریع^(۵)، در پنومونی، دیابت، اسیدوز اورمیک، ادم ریوی و گاهی ضایعات مغزی وجود دارد.

ج- نبض: نبض آهسته می‌تواند نشانه بلوک قلبی حاصل از مصرف داروهایی مانند ضدافسردگی‌ها و یا ضدصرع‌ها

(۲) Best motor response

(۳) Verbal response

(۴) Eye opening

(۵) Kussmaul

باشد اگر نبض آهسته همراه با افزایش فشار خون و تنفس دوره‌ای^(۱) باشد احتمال افزایش فشار داخل جمجمه مطرح می‌شود. در انفراکتوس سطح تحتانی قلب و یا سایر بیماری‌های قلبی نیز ممکن است برادیکاردی دیده شود. غیر قرینه بودن نبض‌ها ممکن است نشانه دیسکسیون آئورت باشد. نبض سریع ممکن است نشانه آریتمی قلبی یا هیپرتیروئیدی باشد. د- فشار خون: افزایش فشارخون در خونریزی مغزی، انسفالوپاتی هیپرتانسیون یا افزایش فشار داخل جمجمه دیده می‌شود. افت فشار خون، در کاهش سطح هوشیاری ناشی از دیابت، مسمومیت با الکل یا باریتورات‌ها، خونریزی داخلی، سکنه قلبی، دیسکسیون آنوریسم آئورت، سپتی سمی، بیماری آدیسون یا ترومای شدید مغزی مشاهده می‌شود.

۲- استفراغ

استفراغ چنانچه در شروع یک کمای ناگهانی و همراه با افزایش فشار خون باشد می‌تواند نشان دهنده خونریزی در بافت مغز یا فضای ساب آراکنوئید باشد و اگر در سیر یک کمای تدریجی باشد معمولاً نشان دهنده مسمومیت دارویی یا الکل است.

۳- مشاهده پوست

سیانوز لب‌ها و بستر ناخن‌ها در هیپوکسی دیده می‌شود. تغییر رنگ قرمز آلبالویی نشانگر مسمومیت با منواکسید کربن است. تلاترکتازی و پرخونی صورت و ملتحمه در الکسلیسم دیده می‌شود. پف کردن صورت در میگزاد و کم‌کاری غده هیپوفیز دیده می‌شود. در رنگ پریدگی واضح پوست باید به فکر خونریزی داخلی بود. ضایعات هموراژیک ماکولا در عفونت مننگوکوکی و آندوکاردیت استافیلوکوکی مشاهده می‌شود. در صورت تعریق زیاد باید به فکر هیپوگلیسمی و شوک بود.

معاینات نورولوژیک در بیماران کمای

۱- بررسی مردمک‌ها

مردمک‌های طبیعی دارای قطر ۳-۴ میلی‌متر و در دو طرف مساوی هستند و در واکنش به نور به صورت متقارن و سریع تنگ می‌شوند. مردمک گشاد (قطر بیش از ۵/۵ میلی متر) و یک طرفه نشان دهنده اثر فشاری بر عصب سوم، ناشی از توده‌ای فضاگیر در نیمکره مغزی همان طرف است (علامت فتق یا هرنیاسیون مغزی) این مردمک به نور پاسخ نمی‌دهد و به تدریج اندازه آن بزرگ‌تر (۶-۹ میلی‌متر) خواهد شد. مردمک‌های

خونریزی در پونس باشد. در ضایعات ساقه مغز، رفلکس Cilio-spinal از بین می‌رود (در این رفلکس فشار و نیشگون طرف جانبی گردن به گشاد شدن مردمک در همان طرف منجر می‌شود). سندرم هورنر (میوز - پتوز - کاهش تعریق و Enophthalmos) در ضایعات ساقه مغز دیده می‌شود. در مسمومیت‌های دارویی و یا اختلالات متابولیکی که منجر به کما می‌شوند، غالباً مردمک‌ها سالم هستند اما درعین حال اوپتوم‌ها می‌توانند موجب مردمک ته سنجاقی با واکنش بسیار ضعیف به نور شوند (با ذره بین این واکنش قابل رویت است). در مسمومیت با باریتورات‌ها مردمک‌ها کوچک (حدود mm ۱ یا کمی بیشتر) هستند. مسمومیت با ضدافسردگی‌های سه حلقه‌ای و آتروپین موجب مردمک‌های گشاد بدون پاسخ به نور می‌شوند. برخی معتقدند که تغییر متناوب در اندازه مردمک یا Hippus (در پاسخ به نور) مشخصه آنسفالوپاتی‌های متابولیک است.

۲- حرکات چشم‌ها

الف- حرکات خودبه‌خودی چشم‌ها^(۲): در کمای خفیف ناشی از اختلالات متابولیکی، چشم‌ها از یک طرف به طرف دیگر و بدون هدف خاصی حرکت می‌کنند^(۳). در ضایعه وسیع یک نیمکره، چشم‌ها به سمت ضایعه انحراف دارند (به ضایعه نگاه می‌کنند) و به عبارت دیگر دور شدن نگاه از سمت همی‌پارزی وجود دارد^(۴). در ضایعه یک طرفه پونس، چشم‌ها به طرف مخالف ضایعه (و یا به طرف همی‌پارزی) انحراف دارند^(۵).

ب- ایجاد حرکات چشمی^(۶)

• رفلکس Oculocephalic (مانور چشم عروسکی^(۷)): با حرکت دادن غیرفعال (پاسیو) سر بیمار کمایی به طرفین دو حالت ممکن است رخ بدهد:

• چشم‌ها آهسته به طرف مخالف حرکت سر، حرکت کنند. (رفلکس Doll's eye ظاهر شده و مثبت است). این امر نشان می‌دهد که مراکز کنترل کننده حرکات افقی چشم‌ها و مرکز این رفلکس در ساقه مغز سالم هستند اما کنترل کورتکس که در حالت معمول باعث

(۲) Pin-point pupils

(۳) Spontaneous eye movements

(۴) Roving eye movement

(۵) Gaze deviation toward the lesion

(۶) Gaze deviation away from the lesion

(۷) Induced eye movements

(۸) Doll's eye

(۱) periodic breathing

در مسمومیت با داروهای ضد اسفردگی یا ضد صرع، ممکن است مکانیسم‌های ساقه مغزی برای ایجاد رفلکس Oculo-cephalic و در موارد شدیدتر، برای ایجاد رفلکس Oculo-vestibular غیر فعال شده و این رفلکس‌ها منفی شوند.

۳- وضعیت تنفس

• تنفس شین- استوک^(۲): در این تنفس دوره‌های متناوب و منظم به صورت افزایش دامنه تنفس^(۳) و سپس کاهش آن و سرانجام وقفه کوتاه تنفسی^(۴) دیده می‌شود. این الگوی تنفس، به دلیل مجزا شدن مراکز تنفسی ساقه مغز از کورتکس و بنابراین افزایش حساسیت و تحریک پذیری آنها نسبت به CO_2 رخ می‌دهد. در این نوع تنفس این غلظت CO_2 است که دامنه تنفس را تعیین می‌کند و دامنه تنفس به نوبه خود غلظت CO_2 را مشخص می‌کند. با مراجعه به شکل مشاهده می‌شود که ابتدا دامنه تنفس افزایش می‌یابد و این سبب افت غلظت CO_2 می‌شود. این امر تحریک تنفسی را کم می‌کند و لذا دامنه تنفس به تدریج کاهش می‌یابد تا آنجا که به آینه کامل منجر می‌شود. آینه سبب افزایش غلظت CO_2 می‌شود و مجدداً سیکل تکرار می‌شود. این تنفس در ضایعات دوطرفه نیمکره‌ها، به خصوص نواحی عمقی و دیانسفال دیده می‌شود (عمدتاً به دلیل مسمومیت‌های دارویی و یا اختلالات متابولیکی و گاهی هم در ضایعاتی مانند همتوم ساب دورال دوطرفه). تنفس شین استوک پیش‌آگهی بدی ندارد.

• تنفس تند و عمیق مرکزی^(۵): یا تنفس کاسمول: در این الگو، افزایش در تعداد و عمق تنفس رخ می‌دهد به حدی که به آلکالوز تنفسی منجر می‌شود. غالباً ضایعات نواحی تحتانی میدرین- فوقانی تگمنتوم پونز باعث این الگوی تنفس خواهند شد. بنابراین North و Jennett در یافتن که هیچ ارتباط پایداری بین این تنفس و مکان ضایعه وجود ندارد. خوب است بدانیم، لفوم اولیه مغز بدون درگیری ساقه مغز، یک علت جدی CNH است. در کمای متابولیک نیز ممکن است این نوع تنفس دیده شود.

• تنفس آپنوستیک^(۶): بعد از یک دم عمیق، وقفه‌ای ۲-۳ ثانیه‌ای در تنفس رخ می‌دهد. این تنفس در ضایعات پایین پونس (معمولاً به دلیل انسداد شریان بازیلر) دیده می‌شود.

• مهار این رفلکس در فرد سالم می‌شود برداشته شده است. به عبارت دیگر ظاهر شدن رفلکس در بیمار کمایی نشان دهنده وجود ضایعات منتشر کورتیکال و در عین حال سلامت ساقه مغز است.

• حالت دوم زمانی است که هیچ گونه حرکتی در چشم‌ها دیده نشود (منفی بودن رفلکس Doll's eye). این حالت نشان دهنده ضایعات ساقه مغز و آسیب به مراکز کنترل کننده حرکات افقی چشم‌ها (که در ساقه مغز قرار دارند) است.

• رفلکس اکولووستیبولار و تست کالریک: در افراد طبیعی، تحریک مجرای خارجی یک گوش با آب باعث رفلکس اکولووستیبولار می‌شود. در صورت تحریک با آب سرد ابتدا چشم‌ها به سمت تحریک منحرف می‌شوند (به دلیل مهار سیستم وستیبولر همان گوش با آب سرد). به این مرحله فاز کند نیستاگموس می‌گویند. پس از آن چشم‌ها حرکاتی سریع به سمت گوش مقابل پیدا می‌کنند. به این مرحله فاز تند نیستاگموس (که جهت نیستاگموس را نیز مشخص می‌کند) اطلاق می‌شود. گفتنی است که این حرکات سریع به دلیل اعمال اثر جبرانی و تصحیح کنندگی کورتکس است. در بیمار کمایی چنانچه ۱۰ سی سی آب سرد را به مجرای خارجی یکی از گوش‌ها وارد کنیم دو حالت ممکن است رخ بدهد:

• فقط حرکت آهسته چشم‌ها به طرف گوش تحریک شده دیده شود (مثبت شدن رفلکس). این وضعیت نشان می‌دهد که مراکز کنترل کننده حرکات افقی چشم‌ها در ساقه مغز سالم هستند اما اثر جبرانی کورتکس به دلیل ضایعات منتشر کورتیکال از بین رفته است.

• هیچ گونه حرکتی در چشم‌ها دیده نشود (منفی شدن رفلکس). این وضعیت نشان می‌دهد که مراکز کنترل کننده حرکات افقی چشم‌ها در ساقه مغز دچار آسیب هستند.

با آب گرم، موارد فوق بر عکس خواهد بود. فرمول نمادین COWS^(۱) برای به خاطر سپردن جهت نیستاگموس می‌تواند کمک کننده باشد.







(۲) Cheyne-Stokes=CSR

(۳) Hyperpnea

(۴) Apnea

(۵) Central Neurogenic Hyperventilation=CNH

(۶) Apneustic

تنفس نرمال	Normal	
شین استوک	Cheyne-Stokes (Periodic)	
آتاکسیک	Ataxic	
هیپرونتیلیسیون نوروزئیک مرکزی	Central Neurogenic Hyperventilation	
دپرسیون ترمینال تنفسی	Terminal Respiratory Depression	
آپنوستیک	Apneustic	

شکل ۱-۳: الگوهای مختلف تنفسی

۴- تغییرات وضعیت بدن

* وضعیت دکورتیکه

رژیدیتی دکورتیکه^(۴) وضعیت بدن در واکنش به تحریک دردناک فلکسیون (خم شدن) یک یا هر دو اندام فوقانی از ناحیه آرنج همراه با adduction آنها بر روی سینه و کشیدگی (اکستنسین) یک یا هر دو اندام تحتانی خواهد بود. ضایعات در نیمکره‌های مغزی یا ضایعات کپسول داخلی و تالاموس باعث این واکنش می‌شوند.

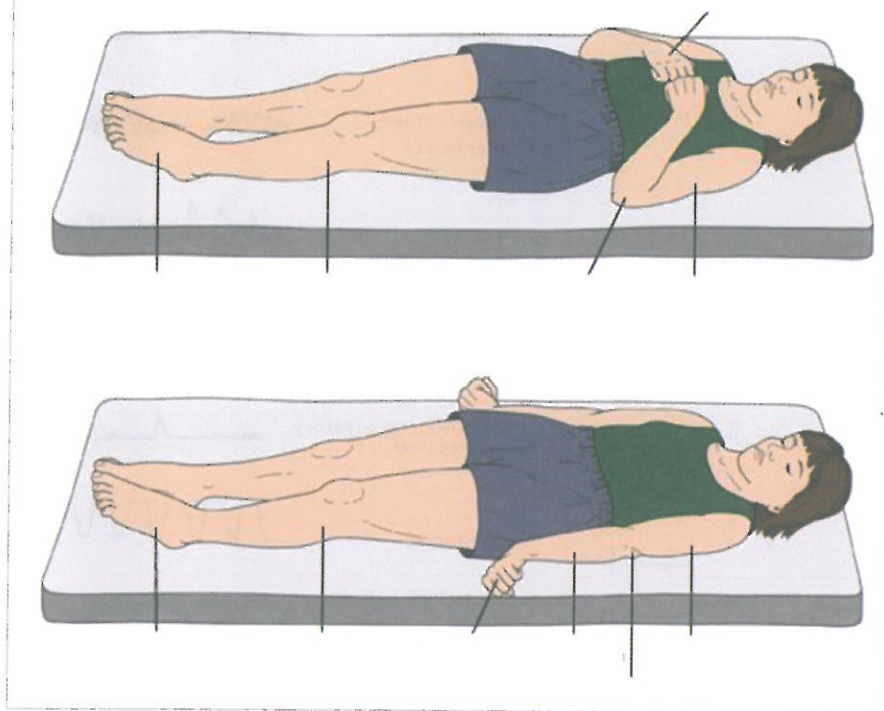
(۴) Decorticate rigidity

تنفس آتاکسیک یا بایوت^(۱): تنفسی نامنظم است که ریتم خاصی ندارد و در واقع هر نفس با نفس بعدی از لحاظ ریتم و عمق فرق می‌کند و به همین دلیل تنفس مؤثری نیست. در ضایعات مدولا دیده می‌شود و معمولاً به وقفه‌هایی متناوب و طولانی در دم^(۲) و سرانجام به آپنه کامل تنفسی منتهی خواهد شد^(۳).

(۱) Biot-Ataxic

(۲) Inspiratory gasping

(۳) Respiratory arrest



شکل ۲-۳: وضعیت‌های غیرطبیعی

* وضعیت دسربره

رژیدیتی دسربره^(۱): در این حالت کشیدگی و سفتی اندام‌ها (چرخش بازوها به داخل) فلکسیون و خم شدن انگشتان پاها به طرف پایین روی می‌دهد. این وضعیت غالباً در مواقعی که می‌دبرین توسط ضایعات فضاگیر نیمکره‌های مغزی یا ضایعات پوستریور فوسا تحت فشار قرار می‌گیرد، یا همراه با برخی اختلالات متابولیک (مانند آنوکسی یا هیپوگلیسمی و به ندرت در کمای کبدی و یا مسمومیت‌های شدید) دیده می‌شود. ممکن است به نظر برسد که وضعیت‌های اکستانسور، یک طرفه یا دوطرفه، به طور خودبه‌خودی رخ می‌دهند ولی اغلب اوقات در پاسخ به لمس اندام‌ها و یا اصولاً یک تحریک لمسی یا دردناک بروز می‌کند.

پرو واضح است که با توجه به محل آسیب، اختلال عملکرد فزی در واکنش دسربره شدیدتر از دکورتیکه است.

بررسی‌های آزمایشگاهی

انجام سی‌تی‌اسکن یا ام‌آر‌آی مغز مخصوصاً زمانی که

احتمال افزایش فشار درون جمجمه وجود دارد توصیه می‌شود. پونکسیون لومبار برای بررسی مایع مغزی نخاعی در زمانی که احتمال عفونت‌های درون جمجمه وجود دارد و در صورت نداشتن کونتراندیکاسیون باید انجام شود. بررسی‌های کروماتوگرافی از خون و ادرار، آنالیز محتویات معده در زمانی که احتمال مسمومیت وجود دارد و همین‌طور بررسی سطح سرمی داروهای ضدافسردگی، ضد صرع، افیون‌ها، الکل و ... در مواقعی که احتمال مسمومیت با این مواد وجود دارد، لازم است انجام گیرد.

به دست آوردن نمونه ادرار (با کاتتر) برای بررسی قند، استون، پروتئین و وزن مخصوص ادرار، بررسی تعداد گلبول‌های سفیدخون (علاوه بر عفونت‌ها، در خونریزی و انفارکتوس مغزی تعداد نوتروفیل‌ها می‌تواند افزایش یابد)، آزمایش گازهای خونی و بررسی قند، اوره، دی‌اکسید کربن، بی‌کربنات، آمونیم، سدیم، پتاسیم، کلراید، کلسیم و آنزیم‌های کبدی در خون بیمار مبتلا به کما ضروری است.

اقدام فوری یا مرحله اول	اقدام مرحله دوم	اقدام مرحله سوم
میان از وضعیت راه‌های هوایی، تنفس بیمار و وضعیت گردش خون بیمار (فرمول ABC).	اگر علائم تحریک منتهی وجود دارد و در صورت نبودن کتراندیکاسیون انجام یونکسیون لومبار برای بررسی از نظر منتهی، در صورت امکان اخذ تاریخچه بیماری	الکتروکاردیوگرافی
گرفتن خون برای بررسی قند، الکتrolیت‌ها، ت‌های عملکرد کبدی و کلیوی، PT، PTT و CBC	انجام معاینه فیزیکی و معاینه نورولوژیک دقیق	تصحیح افزایش یا افت درجه حرارت بدن (هیپوترمی یا هیپرترمی)
زریق داخل وریدی ۲۵ گرم محلول دکستروز، ۱۰۰ میلی‌گرم تیامین و ۴/۲۰ میلی‌گرم نالوکسان داخل وریدی	دستور انجام سی‌تی‌اسکن مغز اگر سابقه یا یافته‌ای به نفع ضایعه ساختمانی یا خونریزی زیرعنکبوتیه وجود دارد و یا قبل از انجام LP	تصحیح اختلالات شدید اسید-باز و الکتrolیتی
گرفتن خون برای ارزیابی گاز خون شریانی (ABG)	عکس قفسه سینه (chestx-ray)	
درمان تشنج در صورت وقوع	ارزیابی ادرار و خون از نظر سم‌شناسی و انجام الکتروانسفالوگرافی	

متذکر می‌شویم که بسته به شرح حال و معاینه بیمار، پس انجام اقدامات ستون اول، هریک از اقدامات بعدی، می‌تواند، لویت قرار گیرد یا به تعویق افتد.

منابع

1. Allan H. Ropper, Robert H. Brown: Coma and Related Disorders of Consciousness :Adams and Victor Principles of Neurology , 8th Ed. McGraw-Hill, 2005, pp302-321
2. Lewis P. Rowland: Symptoms of neurologic disorders:

Merritt s Neurology, 11th Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2005, pp21-29

3. Michael J. Aminoff, David A. Greenberg, Roger P. Simon: Coma: Clinical Neurology , 6th Ed. McGraw-Hill, 2005, pp320-339

فصل

۴

بیماری‌های عروقی مغز

Cerebrovascular Diseases

گروه تبادل جزدان مجدی

سکته مغزی یا رخداد مجدد آن جلوگیری کرد. قشار خون بالا، دیابت، افزایش چربی خون، مصرف سیگار، چاقی، سوء مصرف داروها، بیماری های قلبی (بیماری های ریتم قلب، دریچه قلب)

ب- عوامل خطر ساز غیر قابل کنترل این عوامل اگرچه قابل کنترل نیستند ولی با شناخت آنها می توان بیماران پرخطر را جهت پیشگیری اولیه شناسایی کرد.

- سن: با افزایش سن، بروز سکته مغزی افزایش می یابد. سن مهم ترین عامل خطر ساز برای سکته مغزی است.
- جنس: سکته های مغزی در آقایان شایع تر است.
- نژاد: سکته های مغزی در نژاد سیاه از نژاد سفید شایع تر است.
- بیماری های وراثتی: بیماری های ارثی مختلف با تسریع روند تصلب شرایین یا کمبود فاکتورهای کنترل انعقاد خون یا افزایش مواد سمی چون هموسیستئین می توانند سبب سکته های مغزی شوند.

سکته های مغزی معمولاً سه خاصیت اصلی دارند.

- علائم عصبی متنوع هستند (به واسطه درگیری نواحی مختلف).
- علائم عصبی معمولاً فوکال هستند یعنی ناحیه محدود و مشخصی از مغز درگیر می شود.
- علائم عصبی اغلب حاد ظاهر می شوند و به عنوان یک اصل، در طی زمان سیر بهتر شونده خواهند داشت.

چگونه در رخداد علائم نورولوژیک جدید به سکته مغزی شک کنیم؟ به عبارت دیگر آیا در بیمار، حادثه عروقی مغز اتفاق افتاده است؟ یا توجه به مطالب گفته شده لازمه تشخیص سکته مغزی گرفتن شرح حال دقیق است.

چهار سؤال کلیدی در این مورد کمک کننده است:

- ۱- آیا علائم عصبی فوکل هستند یا غیر فوکل؟
 - ۲- آیا علائم عصبی فوکل منفی هستند (فقدان کارکرد) یا مثبت (درد، تشنج، حرکات غیرطبیعی)؟
 - ۳- آیا علائم نورولوژیک فوکل و منفی، شروع ناگهانی دارند؟
 - ۴- آیا علائم نورولوژیک فوکل، منفی و با شروع ناگهانی، سریع (طی دقیق تا ساعت ها) مستقر شده اند یا سیر تدریجی (طی روزها) داشته اند؟
- چنانچه پاسخ به چهار سؤال فوق مثبت است احتمال ضایعه عروقی مغز بسیار بالا است.

حوادث عروقی مغز (که به اختصار سکته های مغزی نام برده ه است) از شایع ترین اورژانس های نورولوژی هستند و به علت رگ و میر بالا و عوارض درازمدت از اهمیت فراوانی برخوردار می باشند.

امروزه سکته های مغزی سومین علت مرگ و میر و مهم ترین علت ناتوانی و از کارافتادگی در جامعه می باشند.

سکته های مغزی پیش از این که بیماری باشند، سندرم هستند، به عبارت دیگر معمولاً تشخیص بیماری با توجه به کایات بیمار و مجموعه علائم عصبی است که در معاینه پزشک مت می شوند.

تشخیص معمولاً بر مبنای شک بالینی (براساس شکایات بیمار) است و با یافته های بالینی و تصویربرداری، پزشک بتواند شک بالینی را تأیید یا رد کند.

میزان بروز سکته های مغزی با توجه به خصوصیات نژادی تغییرهای محیطی در جوامع مختلف یکسان نیست و کشور علی رغم نبود بررسی آماری (بر اساس بررسی های میدانی از زمان بهداشت جهانی) از مناطق با بروز متوسط (۳۰۰-۱۰۰۰) رد جدید در سال به ازای هر ۱۰۰ هزار نفر) محسوب می شود.

تعریف

«هرگونه علامت و شکایت قابل انتساب به ناحیه ای از ز یا نخاع که به واسطه انسداد یا پارگی عروق خونساز و به ورت ناگهانی ظاهر می شود حادثه عروقی مغز یا نخاع خوانده می شود.»

عوامل خطر ساز

علل زمینه ساز سکته های مغزی با علل زمینه ساز سکته های بی یکسان است و آتروسکلروز به عنوان یک بیماری منتشر و لب پیش رونده در تمام عروق بدن به صورت موازی ولی با سرعت متفاوت رخ می دهد. البته باید توجه داشت که شدت تأثیر عامل خطر ساز مختلف بر عروق ارگان های مختلف متفاوت است. روند آتروسکلروز عروق مغزی اغلب با تأخیر حدود ۱۰-۲۰ ساله نسبت به عروق قلبی رخ می دهد.

سکته مغزی معمولاً در افراد میانسال و مسن ظاهر می شود در ۸۰ درصد بیماران حداقل یک عامل خطر ساز می توان یافت. عامل خطر ساز که سبب ایجاد زمینه و نیز افزایش احتمال رخداد جد سکته مغزی می شوند به دو گروه علل قابل کنترل و علل بر قابل کنترل تقسیم می شوند.

الف- عوامل خطر ساز قابل کنترل

عواملی هستند که با شناخت و کنترل آنها می توان از بروز

شریان باز یلار به ۲ شاخه شریان مغزی خلفی (PCA) تقسیم می‌شود. PCA مسئول خون‌رسانی به سطح خارجی و سطح داخلی لب اکسی پیتال و سطح داخلی لب تمپورال است (شکل ۴-۱).

تقسیم‌بندی سگته‌های مغزی

ملاک‌های مختلفی برای دسته‌بندی سندرم‌های سگته مغزی وجود دارد:

- ملاک زمانی
- ملاک پاتولوژیک
- ملاک عروقی
- ملاک اتیولوژیک

ملاک پاتولوژیک

سندرم‌های سگته مغزی بر اساس رویدادهای پاتولوژیک به دو گروه بزرگ (الف) ایسکمیک (۸۵ درصد) و (ب) هموراژیک (۱۵ درصد) تقسیم می‌شوند.

سگته‌های ایسکمیک خود بر اساس (۱) ملاک زمانی، (۲) اتیولوژیک و (۳) عروقی تقسیم‌بندی می‌شوند.

سیستم عروقی خورسان به مغز شامل ۲ قسمت است:

الف- جریان خون قدامی^(۱)

شامل ۲ شریان کاروتید داخلی است که هر کدام ۳۵۰ سی‌سی خون در دقیقه به مغز پمپاژ می‌کنند و عمدتاً خون‌رسانی به دو سوم قدامی نیمکره‌های مغز و قسمت‌هایی از دایانسفال را به عهده دارند.

کاروتید داخلی در انتها به ۲ شاخه شریان مغزی قدامی^(۲) و شریان مغزی میانی^(۳) تقسیم می‌شود.

ACA مسئول خون‌رسانی به سطح داخلی نیمکره‌های مغزی است.

MCA در ادامه کاروتید داخلی است و مسئول خون‌رسانی به سطح خارجی نیمکره‌های مغزی است.

ب- جریان خون خلفی^(۴)

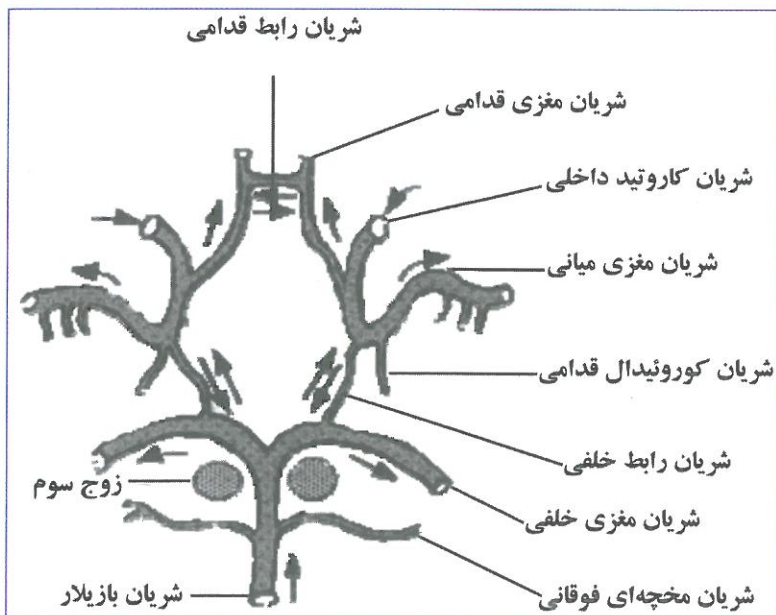
شامل ۲ شریان ورتبرال است که از اتصال این دو، تنه شریان باز یلر ایجاد می‌شود که این مجموعه ۱۵۰ سی‌سی خون در دقیقه به مغز پمپاژ می‌کند و عمدتاً خون‌رسانی به

(۱) Ant. Circulation

(۲) ACA

(۳) MCA

(۴) Post. Circulation



شکل ۴-۱: حلقه ویلیس و شریان‌های مربوطه

۱- ملاک زمانی

با توجه به مدت حضور علائم سه گروه سکته مغزی اسکمیک وجود دارد:

A: (Transient Ischemic attack) TIA

مدت حضور علائم کمتر از ۲۴ ساعت است.

B: (Reversible Ischemic Neurologic Deficit) RIND

مدت حضور علائم بیش از ۲۴ ساعت و کمتر از ۲۱ روز است.

C: Infarction

مدت حضور علائم بیش از سه هفته است.

۲- ملاک اتیولوژی

با توجه به اتیولوژی، سکته‌های مغزی ایسکمیک به سه گروه اصلی تقسیم می‌شوند:

- آترو ترومبوتیک
- آمبولیک
- لاکونار

■ سکته مغزی ایسکمیک آترو ترومبوتیک

در این گروه، سکته مغزی به واسطه درگیری عروق اصلی و بزرگ داخل یا خارج مجسمه‌ای با روند آترواسکلروز ایجاد می‌شود.

روند فوق شامل دو سری حادثه است:

• آترو (آترواسکلروز)

• ترومبوز (اضافی شدن لخته خون بر پلاک فوق)

در انفارکت‌های آترو ترومبوتیک معمولاً استقرار علائم، تدریجی‌تر از انفارکت‌های آمبولیک است چرا که انسداد کامل شریانی نیازمند توسعه لخته است که این پروسه، زمان لازم دارد.

شرح حال معمول این نوع سکته مغزی حاکی از رخداد علائم در حین خواب است.

■ سکته مغزی ایسکمیک آمبولیک

در این گروه، سکته مغزی به علت جابه‌جایی لخته تشکیل شده در قسمت‌های پروکسیمال تنه عروقی به سمت قسمت‌های دیستال و در نتیجه، انسداد عروق دیستال ایجاد می‌شود. منشأ اولیه لخته معمولاً در قلب است ولی گاه آمبولی شریان به شریان از قوس آئورت یا دیسکسیون عروق گردن مطرح است.

چون انسداد عروقی ناگهان اتفاق می‌افتد لذا علائم بالینی معمولاً به طور کامل در ابتدا ظاهر می‌شوند.

معمولاً چند وجه مشخصه دیگر هم دارند:

- اغلب عروق و شعب اصلی را درگیر می‌کنند.
- اغلب تظاهرات نورولوژیک مشخص ایجاد می‌کنند که شامل موارد زیر است.
- همی‌پلژی
- افزایش

• اختلال بینایی بفرم همونیموس آنوپی.

■ سکته مغزی ایسکمیک لاکونار

انفارکت‌های لاکونار به واسطه انسداد عروق ریز (قطر کمتر ۲۰۰ mm) و به علت لیپوهیالینوز در زمینه فشارخون بالا و دیابت ایجاد می‌شوند و ابعاد آنها حداکثر ۱/۵ سانتی‌متر است.

معمولاً انفارکت‌های لاکونار تابلوهای بالینی مشخصی ایجاد می‌کنند:

- همی‌پارزی خالص (بدون علائم حسی)
- اختلال همی‌سنسوری خالص (بدون علائم حرکتی)
- آتاکسی و همی‌پارزی
- دیس‌آرتری و کندی حرکات اندام

علل کمتر شایع سکته‌های مغزی ایسکمیک

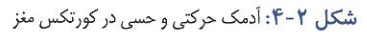
- رخداد انفارکت در سیر واسکولیت‌ها
- رخداد انفارکت در سیر بیماری‌های خونی (پلی سیمی، ترمبوسیتوز، لنفوم)
- آمبولی پارادوکس^(۱)

قبل از توضیح ملاک عروقی، لازم است آدامک حسی- حرکتی را بشناسیم.

همونوکلوس یا آدامک در کورتکس حسی - حرکتی

قرارگیری اجزای مختلف بدن در قشر حرکتی و نیز قشر حسی مغز به گونه‌ای است که در شناخت علائم سندرم‌های عروقی مغز کمک‌کننده است (شکل ۲-۴).

در این آدامک (همونوکلوس) اندام تحتانی و اسفکترها در سطح داخلی نیمکره‌های مغزی، ولی صورت و اندام فوقانی در سطح خارجی نیمکره‌های مغزی قرار می‌گیرند.



ب- اختلال کلامی (آفازی) در درگیری نیمکره غالب دیده می‌شود. درگیری تنه MCA آفازی گلوبال ایجاد می‌کند اما در درگیری شاخه فوقانی آن، آفازی بروکا و در درگیری شاخه تحتانی، آفازی ورنیکه روی می‌دهد.

• اختلال کلام به فرم دیس آرتری یا دیس فونی

(५) Crossed paresis

خونریزی فضای این دورال شایع ترین علت این خونریزی تروماست. خونریزی اپی دورال در تصویربرداری به صورت ضایعه ای عدسی شکل با تحبب به سمت داخل مغز می باشد.

با توجه به ملاک های زمانی، پاتولوژیک، عروقی و بالینی تا حدودی می توان محل درگیری و مکانیزم استروک را حدس زد ولی بدون تصویربرداری، افتراق قطعی سکنه مغزی ایسکمیک و سکنه مغزی همورژیک و نیز افتراق درگیری سیستم کاروتید^(۳) از سیستم ورتبروبازیلار^(۴) امکان ندارد.

بررسی اتیولوژیک در سکنه مغزی

حداقل بررسی های ضروری در بیماران سکنه مغزی شامل: تست های آزمایشگاهی، تصویربرداری از مغزو ارزیابی قلبی است.

غیر از بررسی های فوق بسته به نتایج تست ها و شرایط بیمار (سن، سابقه مشکلات، عوامل خطر ساز) ممکن است ارزیابی بیشتری لازم شود.

ارزیابی آزمایشگاهی سکنه های مغزی

در تست های درخواستی هدف اولیه ارزیابی مشکلات حاد متابولیک و در قدم بعد ارزیابی عوامل خطر ساز سکنه مغزی است.

این تست ها شامل CBC - diff, ESR, BS, RFT, LFT و کلسترول توتال و LDL PT, PTT, Electrolyte هستند.

تصویربرداری

روش اصلی تصویربرداری در فاز حاد سکنه مغزی همیشه CT اسکن مغز بدون کنتراست است.

دو هدف اصلی در انجام سریع CT مغز وجود دارد:

۱- افتراق بیماری های مقلد سکنه مغزی از سندرم های سکنه مغزی

۲- افتراق خونریزی از انفارکت مغزی
یافته کلاسیک در انفارکت مغزی، رؤیت ضایعه هیپودنس (با دانسیته کمتر از نسج طبیعی مغز) در نسج مغز (در مسیر رگ مسدود) است (شکل ۳-۴) و یافته کلاسیک در خونریزی، رؤیت ضایعه هیپردنس (با دانسیته بیشتر از نسج طبیعی مغز) در نسج مغز است. (شکل ۴-۴)

- در مسیر شریان کاروتید
- آموروریزس فوکاس
- همی یازری
- اختلال همی سنسوری
- همی آنوبی
- دیسفازی
- Neglect
- در مسیر شریان ورتبروبازیلار
- آتاکسی
- درگیری اعصاب کرانیال
- دوینی
- فلج فاسیال
- دیسفازی
- سرگیجه و اختلال شنوایی
- کوری کورنیکال
- همی آنوبی
- دیس آرتری

ب- سکنه های همورژیک

با توجه به محل، خونریزی های مغزی به دو گروه داخل نسج مغز و خارج نسج مغز تقسیم می شوند:

• خونریزی داخل نسج مغز ICH^(۱)

علت شایع آن پارگی عروق ریز در فرد دچار فشار خون بالا است. به واسطه درگیری عروق ریز، محل های شایع این نوع خونریزی شبیه انفارکت های لاکونار است. معمولاً تابلوی بالینی خونریزی های مغزی، متفاوت از سکنه ایسکمیک است. علائم شایع در ICH عبارتند از:

- سردرد
- استفراغ
- افت هوشیاری
- تشنج

• خونریزی خارج نسج مغز

این نوع خونریزی به سه نوع اصلی زیر تقسیم می شود:

- خونریزی فضای تحت عنكبوتیه^(۲)
- علت شایع آن خونریزی از آنوریسم های مغزی Berry Aneurysm و تروما است و علل کمتر شایع آن، کواگولوپاتی و پارگی آنوریسم میکوتیک است.

• خونریزی فضای ساب دورال

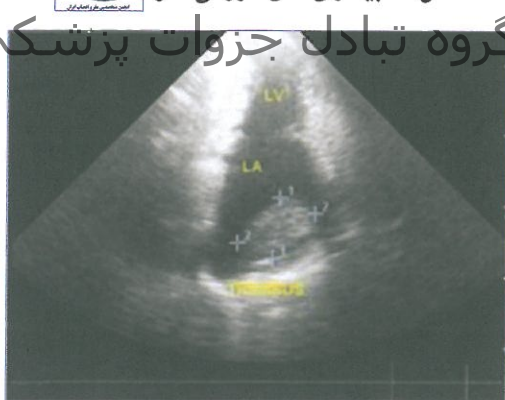
شایع ترین علت خونریزی ساب دورال، تروما و اختلالات انعقادی است. خونریزی ساب دورال در تصویربرداری به صورت ضایعه ای شبیه هلال ماه با تقعر به سمت داخل مغز می باشد.

(۳) Ant.circulation

(۴) Post. circulation

(۱) Intracerebral Hemorrhage

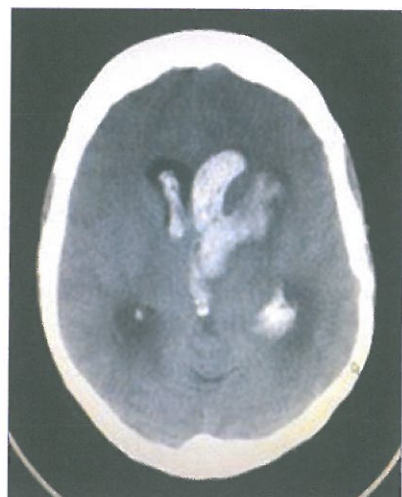
(۲) SAH



شکل ۴-۵: ترومبوز داخل دهلیز چپ در اکوی مری (TEE)



شکل ۳-۴: آمبولی متعدد مغزی (انفارکت تنه MCA چپ و نیمکره مخچه راست)



شکل ۴-۴: خونریزی مغزی همراه با خونریزی داخل بطنی (ICH+IVH)

گفتنی است CT اسکن مغز در فاز حاد سکنه مغزی (طی ۲۴ ساعت اول) ممکن است انفارکت را نشان ندهد.

ارزیابی قلبی

هدف اصلی از این بررسی، یافتن منشأ آمبولی مغزی است.

الف- الکتروکاردیوگرام و آنزیم‌های قلبی
گاه اولین تظاهر MI، رخداد سکنه مغزی است اما معمولاً سکنه مغزی طی ۲ هفته اول بعد از MI (به‌ویژه قدامی) اتفاق می‌افتد.

رابطه اختلالات ریتم و استروک دو سویه است. از طرفی آریتمی‌های قلبی فرد را مستعد آمبولی به مغز می‌کنند و از طرف دیگر در سیر حوادث حاد نورولوژیک از جمله سکنه مغزی، انواع مختلف آریتمی‌های قلبی ظاهر می‌شوند. این آریتمی‌ها به‌ویژه در ضایعات لب اینسولار شایع‌تر هستند. البته گاه جهت کشف آریتمی‌های گذرا انجام هولتر ضروری است.

ب- اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک^(۱)

بدون توجه به معاینه بالینی قلب و ریتم بیمار انجام اکوی ترانس توراسیک در تمام بیماران سکنه مغزی ضروری است.

برون‌ده پایین (EF کمتر از ۱۵٪)، مشکلات دریچه‌ای، بزرگی دهلیز چپ، آکینزی جدار بطن چپ، لخته غیر ارگانیزه در بطن چپ همگی مؤید منشأ آمبولی هستند.

ج- اکوی ترانس ازوفازیا^(۲)

اکوی از راه مری در ارزیابی قوس آئورت، دهلیز چپ، سپتوم بین دهلیزی^(۳) دقیق‌تر از اکوی ترانس توراسیک است و در افراد زیر ۶۵ سال در نبود علل قابل استناد جهت سکنه مغزی، همیشه TEE باید همراه TTE انجام شود. (شکل ۴-۵)

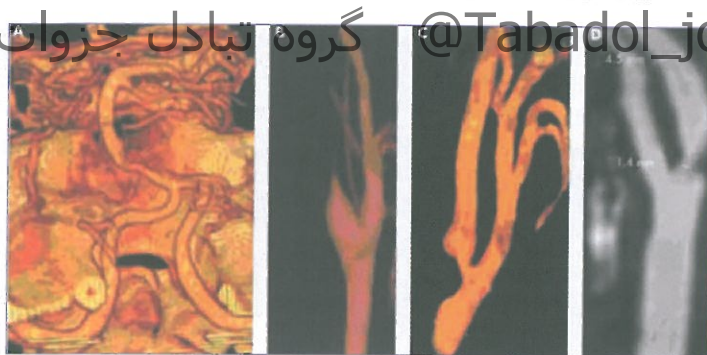
• ارزیابی عروق

کفایت داپلکس سونوگرافی عروق گردن برای کشف تنگی عروق گردن و دایسکشن، به‌حدی است که به عنوان تست غربالگری به‌کار گرفته می‌شود و در صورت یافتن هرگونه اشکال قابل توجه، با روش‌های دیگر (CT آنژیو، MR آنژیو، و یا آنژیوگرافی) اثبات یا رد می‌شود.

(۱) TTE

(۲) TEE

(۳) PFO-ASD



شکل ۴-۶: A: تنگی در یک سوم پروکسیمال شریان بازیلار

B: دای سکشن شریان کاروتید داخلی

C و D: تنگی شریان کاروتید داخلی

تشخیص‌های افتراقی سکته مغزی

در بیماران دچار مشکلات نورولوژیک حاد، افتراق سندرم‌های سکته مغزی از شرایط مشابه که تابلویی شبیه سکته نزی ایجاد می‌کنند یا در تصویربرداری، ضایعاتی شبیه ضایعات کته مغزی دارند گاه مشکل می‌شود.

- ضایعات ساختاری
- هماتوم سابدرال، تومورهای مغزی، آنسفالیت و آبسه مغزی
- علل متابولیک
- هیپوگلیسمی، هیپوناترمی، هیپرکلسمی، آنسفالوپاتی کبدی یا کلیوی
- تشنج
- فاز پست ایکتال تشنج و فلج Todd بعد از تشنج‌گاه با سندرم سکته مغزی اشتباه می‌شود.

مغزی در نظر گرفته می‌شوند. بسته به خصوصیات حمله TIA و خصوصیات بیمار، حملات گذرای ایسکمی مغزی به دو گروه کم‌خطر و پرخطر تقسیم می‌شوند (جدول ۴-۲).

در گروه کم‌خطر احتمال رخداد سکته مغزی کمتر از ۵ درصد طی ۳ ماه اول است و در گروه پرخطر احتمال رخداد سکته مغزی حدود ۲۰ درصد طی ۳ ماه اول است.

اغلب سکته‌های مغزی طی ۴۸ ساعت اول بعد از TIA اتفاق می‌افتند. لذا رسیدگی زودرس (طی ۴۸ ساعت اول) به بیماران دچار TIA پرخطر برای جلوگیری از سکته مغزی ضروری است.

اخیراً ملاک‌های ABCD₂ برای افتراق حملات خوش‌خیم از بدخیم ارائه شده است.

جدول ۴-۲: ملاک‌های افتراق TIA کم‌خطر از پرخطر

سن	کمتر از ۶۰ سال	
	بالاتر از ۶۰ سال	
فشار خون	SBP < ۱۴۰ یا DBP < ۹۰	۱
تابلوی بالینی	همی‌پارزی	۲
	اختلال تکلم	۱
مدت علائم	کمتر از ۱۰ دقیقه	۰
	۵۹-۱۰۰ دقیقه	۱
	بالای یک ساعت	۲
دیابت	ندارد	۰
	دارد	۱

- مالتیپل اسکروز
- میگرن
- گرچه میگرن خود به عنوان ریسک فاکتور سکته^(۱) شناخته می‌شود ولی پیش درآمد (اورا) در میگرن کلاسیک می‌تواند با TIA اشتباه شود. میگرن همی‌پلژیک نیز می‌تواند سکته مغزی را تقلید کند.
- بیماری‌های نخاعی (میلوپاتی)
- در میلوپاتی‌های حاد به ویژه در ناحیه گردن ضعف اندام‌ها و اختلال اسفنکتری بارز است

رسیدگی به بیمار دچار TIA

حملات گذرای ایسکمی^(۲) اغلب به عنوان پیش درآمد سکته

(۱) migrainous infarction

(۲) TIA

البیماران پرخطر محسوب شده، باید بستری شوند و به عنوان ته مغزی حاد در شرف وقوع تحت بررسی و درمان قرار بگیرند.

زمان انفارکت مغزی

روش‌های اصلی در درمان سکته ایسکمیک مغز (انفارکت) به بروه اصلی درمان حمایتی و درمان اختصاصی تقسیم می‌شوند.

الف- درمان‌های حمایتی در فاز حاد استروک

بیماران سکته مغزی به عنوان اورژانس داخلی (و نه فقط نورولوژیک) شناخته می‌شوند و باید حتماً در بیمارستان (ترجیحاً بخش استروک) بستری شوند مگر آنکه بیش از ۴۸ ساعت از سکته مغزی بی‌عارضه گذشته باشد و بررسی اتیولوژیک یا درمانی اضافه (که نیاز به بستری دارد) نیاز نباشد.

• حفظ راه هوایی

همچون دیگر موارد اورژانس، ارزیابی ABC قدم اول است.

در بیماران سکته مغزی دچار افت سطح هوشیاری، برای حفظ راه هوایی مناسب تعبیه لوله تراشه توصیه می‌شود.

• ارزیابی تغذیه‌ای و شروع تغذیه

توصیه می‌شود بیماران حداقل ۲۴ ساعت ناشتا باشند (پیشگیری از خطر آسپیراسیون و نیز افت اشباع اکسیژن شریانی بعد از تغذیه در بیماران استروکی) و سرم دریافتی ترجیحاً ایزوتونیک (نرمال سالین یا رینگر) باشد. بعد از ۲۴ ساعت چنانچه سطح هوشیاری خوب و بلع بیمار طبیعی باشد می‌توان رژیم غذایی خوراکی با قوام نرم را شروع کرد.

• جلوگیری از زخم استرس

برای جلوگیری از زخم استرس فرآورده‌های تزریقی H₂ بلاکر یا پنتاپرازول ضروری است.

• تعبیه سوند فولی و NG tube

تصمیم به تعبیه سوند فولی و NG tube با توجه به شرایط بالینی بیمار انجام شود.

• اکسیژن نازال

اکسیژن نازال در SO₂ (سپوریشن اکسیژن) زیر ۹۵ درصد ضروری است ولی در فرد غیرهیپوکسیک تجویز اکسیژن ضرورتی ندارد و حتی عاقبت نورولوژیک را بدتر می‌کند.

• وضعیت بیمار

وضعیت نیمه نشسته علاوه بر کاهش فشار داخل مجعنه سبب بهبود اشباع اکسیژن شریانی می‌شود.

به علت شرایط بی‌هوایی، قند خون بالا در بیماران سکته مغزی به واسطه تولید اسیدلاکتیک سبب بدتر شدن پیش‌آگهی می‌شود.

• کنترل فشارخون

درفاز حاد سکته مغزی به علت به هم خوردن قدرت خود تنظیمی عروق مغز^(۱) خون‌رسانی به مغز وابسته به فشارخون شریانی است و نوسانات فشارخون می‌تواند عوارض سویی به‌جا بگذارد لذا بالا بودن شدید فشارخون و یا کاهش بیش از اندازه آن به ترتیب سبب تشدید ادم مغزی و ایسکمی مغز خواهند شد.

• جلوگیری از زخم بستر

روش‌های اصلی جلوگیری از این عارضه استفاده از تشک مواج، خشک نگه داشتن تخت بیمار، فیزیوتراپی مرتب و چرخش بیمار هر ۲ ساعت یک بار و تصحیح آنمی و مشکلات تغذیه‌ای است.

• پیشگیری از ترمبوز وریدی اندام‌ها

روش‌های اصلی، فیزیوتراپی مرتب، استفاده از جوراب کشی و مصرف هپارین (ویا هپارینوئیدها) به فرم زیرجلدی است.

ب- درمان‌های اختصاصی

درمان‌های اختصاصی سکته مغزی در فاز حاد، بر اساس اهداف درمانی، به دو گروه اصلی تقسیم می‌شوند:

۱- درمان‌های مرتبط با برقراری مجدد جریان خون Reperfusion

هدف این گروه اقدامات رفع انسداد رگ مبتلا برای حفظ و بازیابی نسج دچار ایسکمی در دیستال به محل انسداد است.

۲- درمان‌های مرتبط با جلوگیری از عود سکته

۱- درمان‌های مرتبط با برقراری مجدد جریان خون

• درمان‌های تهاجمی

روش‌های تهاجمی در سکته‌های مغزی به منظور بازگشایی رگ مسدود شده با وسایل مکانیکی (آنژیوپلاستی) یا خارج‌سازی لخته در رگ مسدود شده (آمبولکتومی) یا حل کردن لخته با تزریق ترمبولیتیک به کار گرفته می‌شوند.

اهمیت رسیدگی سریع به بیماران دچار سکته مغزی در این است که بتوان اقدامات تهاجمی را در صورت لزوم در ساعات طلایی (معمولاً ۰-۱۲ ساعت اول بعد از شروع علائم) انجام داد.

الف- عوامل حل کننده لخته (ترمبولیتیک):

مصرف rtPA به عنوان درمان استاندارد انفارکت ایسکمیک طی چهار ساعت و نیم اول شناخته شده است و با مصرف بجا (رعایت موارد منع) طی دوره سه ماهه، سبب افزایش ۳۰ درصدی در میزان بهبودی می شود.

توجه به نکات زیر در مصرف rtPA ضروری است.

۱- دوزاز مصرفی: دوزاز کلی ۰/۹ mg/kg است (۱۰)

درصد بولوز و ۹۰ درصد انفوزیون طی یک ساعت)

۲- زمان مصرف: زمان کلاسیک مصرف، ۳ ساعت اول بعداز شروع علایم است.

۳- طریقه مصرف: بسته به شرایط و امکانات دو گونه مصرف ترمبولیتیک داریم:

• تجویز داخل شریانی

• تجویز داخل وریدی

۴- مانیتورینگ مصرف: بستری در بخش سکتة مغزی و کنترل فاکتورهای فیزیولوژیک متعدد طی ۲۴ ساعت اول بعد از مصرف، ضروری است.

۵- درمان عوارض: عارضه اصلی مصرف rtPA خونریزی است. درمان خونریزی در این بیماران با تزریق پلاکت، FFP و Cryoprecipitate است.

ب- آنتی کواگولانت:

بیش از ۵۰ سال است که بیماران دچار سکتة مغزی با هپارین درمان می شوند.

امروزه مصرف روتین هپارین با دوز درمانی، در بیماران سکتة مغزی توصیه نمی شود و مصرف هپارین با این دوزاز محدود به ۴ مورد زیر است:

- ۱- حضور بیماری قلبی با ریسک بالا برای رخدادهای آمبولی.
 - ۲- بیماری های عروق بزرگ گردن: دایسکشن و رتبرال و کاروتید.
 - ۳- شرایط افزایش انعقادپذیری خون.
 - ۴- ترمبوز سینوس های وریدی مغز.
- و در باقی بیماران مصرف هپارین فقط برای پیشگیری از تداخل ترومبوز وریدی با^(۱) اندیکاسیون دارد.

داروهای مهار کننده فعالیت پلاکتی

از این گروه، داروی انتخابی در فاز حاد سکتة مغزی، آسپرین است. که باید طی ۴۸ ساعت اول به کار رود. داروهای مهار کننده فعالیت پلاکتی به ویژه در سکتة های مغزی آنروترمبوتیک و لاگونا با جلوگیری از تشکیل ترمبوز جدید سبب کاهش احتمال سکتة مغزی جدید و سکتة قلبی جدید می شوند.

داروهای کاهنده چربی خون

داروهای کاهنده کلسترول خون (گروه استاتین) با روش های مختلف سبب کاهش احتمال سکتة مغزی می شوند و مصرف آنها در درمان سکتة های مغزی صرفاً محدود به اثر کاهنده کلسترول خون نمی شود بلکه با مکانیسم آثار ضداالتهابی، پایدار کردن پلاک آترومایی و تسریع در کاهش اندازه پلاک آترومی نیز سبب بهبود پیش آگهی سکتة مغزی و کاهش احتمال سکتة مغزی و یا قلبی می شوند.

جراحی

در انفارکت وسیع مغزی در مسیر شریان مغزی میانی گاه به علت ادم شدید فتق مغزی رخ می دهد (انفارکت بدخیم) که در این موارد انجام جراحی (کرانیوتومی) و تخلیه قسمت اعظم نیمکره مغزی دچار انفارکت به عنوان روش نجات دهنده جان بیمار به کار می رود.

درمان خونریزی های مغزی

بعد از تعیین محل خونریزی مغزی (داخل نسج مغز، فضای تحت عنکبوتیه، فضای اپی دورال یا فضای ساب دورال) و تعیین علت و کنترل بیماری مسبب (فشار خون بالا، مشکلات انعقادی) با توجه به شرایط بیمار جهت انجام جراحی مغزی برای تخلیه هماتوم و جلوگیری از رخدادهای فتق مغزی تصمیم گیری می شود.

در این بیماران اقدامات درمانی طبی عمدتاً حمایتی است و برای کاهش ادم مغزی و کاهش فشار داخل جمجمه ای افزایش یافته، مصرف گاه مانیتول ضرورت می یابد.

باز توانی

انجام باز توانی در بیماران دچار سکتة مغزی بعد از بستری و رسیدگی های اولیه و کنترل شرایط بحرانی بیمار (علایم حیاتی، انجام تست های تشخیصی و شروع درمان) برای تمام بیماران ضروری است.

مهم ترین اهداف باز توانی حرکتی، حفظ دامنه حرکات در مفاصل اندام فلج، حفظ تونیسیتة عضلانی، کمک به

توجه

- ۱- با توجه به نیمه عمر هپارین (۲ ساعت) روش معقول به کارگیری هپارین، استفاده از پمپ انفوزیون است.
- ۲- دوز درمانی هپارین حدود ۱۲۰۰-۷۵۰ (واحد در ساعت) است.

بیمار، تداوم بازتوانی نیز تا نزدیک شدن یا رسیدن عملکرد بیمار به وضع قبل از سکتة مغزی بسیار ضروری است.

ولی روش‌های بازتوانی متفاوت در درمان و یا تعدیل مشکلات بلع، گفتار، مشکلات حسی و یا مشکلات تعادلی و حتی کارکردهای شناختی می‌توانند به کار روند.

منابع

1. Doufekias E, Segal AZ, Kizer JR. Cardiogenic and aortogenic brain embolism. J Am Coll Cardiol. 2008;51:1049–1059
2. Ringelstein EB, Nabavi DG: Cerebral small vessel diseases: Cere-bral microangiopathies, Curr Opin Neurol 2005 18:179–188,.
3. Fisher CM, Gore I, Okabe N, White PD: Atherosclerosis of the carotid and vertebral arteries: Extracranial and intracranial, J Neuropathol Exp Neurol 1965 24:455,.
4. Bogousslavsky J, Cachin C, Regli F, et al: Cardiac sources of embo-lism and cerebral infarction: Clinical consequences and vascular concomitants: The Lausanne Stroke Registry, Neurology 1991 41:855– 859,.
5. Bogousslavsky J, Van Melle G, Regli F: The Lausanne Stroke Regis-try: Analysis of 1000 consecutive patients with first stroke, Stroke 19:1083–1092, 1988.
6. Di Tullio MR, Sacco RL, Sciacca RR, Jin Z, Homma S: Patent fora-men ovale and the risk of ischemic stroke in a multiethnic popula-tion, Stroke 49:797–802, 2007.
7. Torres-Mozqueda F, He J, Yeh IB, Schwamm LH, Lev MH, Schaefer PW, González RG. An acute ischemic stroke classification instrument that includes CT or MR angiography: the Boston Acute Stroke Imaging Scale. AJNR Am J Neuroradiol. 2008;29:1111–1117
8. Flis CM, Jäger HR, Sidhu PS. Carotid and vertebral artery dissections: clinical aspects, imaging features & endovascular treatment. Eur Radiol. 2007;17:820–834.
9. R. Brouns, P.P. De Deyn, The complexity of neurobiologi processes in acute ischemic stroke, Clin. Neurol. Neurosurg (May) (2009)
10. Fisher M, Paganini-Hill A, Martin A, et al. Carotid plac pathology: thrombosis, ulceration, and stroke pathogene: Stroke 2005; 36:253– 257.
11. Timsit SG, Sacco RL, Mohr JP, et al. Early clini differentiation of cerebral infarction from sev atherosclerotic stenosis and cardioembolism. Stroke 199 23:486–491.
12. Hand, P.J., Kwan, J., Lindley, R.I., Dennis, M.S., Wardle J.M. Distinguishing between stroke and mimic at the bedsi The Brain Attack Study. Stroke ., 2006 37 (3), 769–775
13. Albers GW, Amarenco P, Easton JD, et al. Antithrombo and thrombolytic therapy for ischemic stroke. Ch 2008;133:630S–69S.
14. Perkin GD: Cerebral venous thrombosis: developments imaging and treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry 19 59:1-3,
15. Lev MH Acute stroke imaging: what is sufficient f triage to endovascular therapies? Ajnr Am J Neuroradi (2012) 33:790–792

ترومبوز سینوس ها و ورید های مغزی عفونی که ناشی از استئومیلیت جمجمه، عفونت های مجاورتی گوش داخلی و باد سرخ^(۳) است، نسبتاً نادر است و اغلب سینوس کاورنو را به علت درناژ ورید های صورت و بینی درگیر می کند. ترومبوز سینوس لترال عفونی، از عوارض نادر اوتیت مدیا یا ماستوئیدیت است.

شایع ترین نوع CVST، نوع انسداد وریدی غیر عفونی است که از علل شایع آن اختلالات هایپرکواگولوپاتی، دهیدراتاسیون، مصرف قرص های ضد بارداری، حاملگی و دوره نفاس و واسکولیت ها هستند؛ با این حال در ۲۰٪ - ۱۵٪ موارد هیچ علتی یافت نمی شود.

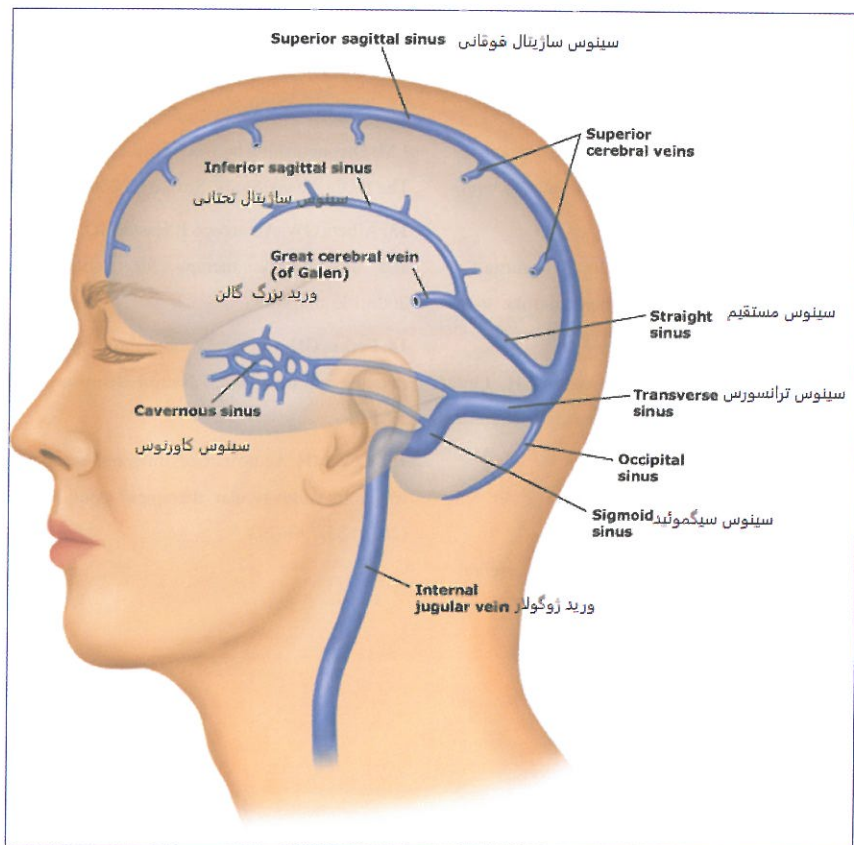
ترومبوز سینوس ها و ورید های مغزی^(۱) به بسته شدن سینوس ها و ورید ها به علل عفونی یا غیر عفونی گفته می شود. سیستم مغز را می توان به دو بخش عمده تقسیم بندی

۱- سیستم سطحی که شامل سینوس ساژیتال و ورید های کورتیکال است و نواحی سطحی هر دو نیمکره مغز را درناژ می کند.

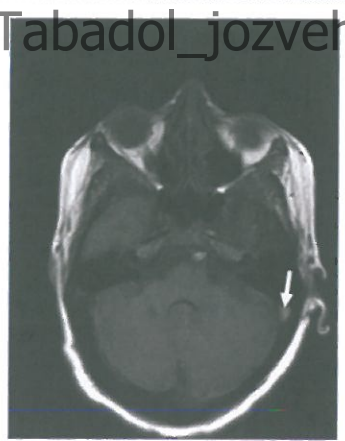
۲- سیستم عمقی که شامل سینوس های لترال، سینوس مستقیم^(۲) و سینوس سیگموئید است و ورید های عمیق تر همی سفر را تخلیه می کند. هر دوی این سیستم ها به ورید های ژوگولار تخلیه می شوند.

(۳) Erysipelas

(۱) CVST
(۲) straight



شکل ۴-۷: آناتومی سیستم وریدی مغز



شکل ۸-۴: وجود ترومبوز به صورت هیپر سیگنال در T2 سینوس لترال

الایم

ترومبوز سینوس کاورنوس به علت مجاورت با اعصاب یال III و IV و VI با پروپتوز، کموزیس و افتالموپلزی ناکت ظاهر می‌کند. ترومبوز سینوس کاورنوس خلفی به سینوس پتروس تحتانی گسترش می‌یابد و ممکن است سبب اعصاب کرانیال IX, X, XI شود.

درگیری سینوس پتروس فوقانی و متعاقب آن درگیری سینوس لترال به دنبال عفونت گوش میانی و یا ماستوییدیت با عصب پنجم و ششم، سردرد، درد گوش، تب، سرگیجه، پایی به دنبال افزایش فشار داخل جمجمه‌ای ظاهر می‌شود.

مکانیسم‌های غیر عفونی شایع‌ترین علت ترومبوز و س‌های ساژیتال با گسترش به سینوس‌های لترال و ژوگولار ت که با شکایت اصلی سردرد شدید و گهگاهی برق‌آسا تظاهر می‌کند که ممکن است حتی تنها تظاهر بیماری باشد. علایم تر شامل استفراغ، تاری دید گذرا، تشنج ژنرالیزه یا فوکال، ژی و یا کما است. ادم پایی علامت شایعی است؛ بسته به ل درگیری ورید سایر علائم نورولوژیک فوکال نیز ممکن ت رخ دهد.

تشخیص

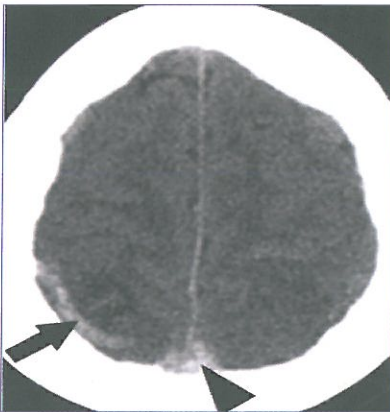
به جز در مواردی که وضعیت بالینی به نفع وقوع ترومبوز دی است (مانند سابقه مصرف قرص‌های ضدبارداری یا پس ایمان و یا پس از اعمال جراحی که اغلب به ترومبوسیتوز و پرفیبرینوژنمی منجر می‌شود) تشخیص دشوار است و از آنجا در مواردی می‌تواند به مرگ منتهی شود، لذا یک اورژانس ولوژی محسوب می‌شود و همواره باید به فکر آن بود تا خیص و درمان به موقع آن ممکن شود.

تشخیص بر اساس علائم بالینی و تصویربرداری مغزی است. چه سی‌تی‌اسکن نیز در ترومبوزها کمک کننده است ولی MRV و

MRV اساس ترین و تداورش تشخیص هیپستال البه تصویر ترومبوز در وریدها و سینوس‌های مغزی با توجه به سن لخته متغیر است. لخته‌ها در T2 به صورت Loss of the normal flow void و جریان خون سینوس‌ها در MRV نشان داده می‌شود. بیشترین یافته تصویربرداری در ترومبوز سینوس ساژیتال فوقانی ایجاد می‌شود که در CT scan با تزریق، عدم وجود ماده کنتراست در سینوس ساژیتال خلفی به صورت Empty Delta Sign است، اگرچه به علت احتقان وریدهای درناژی کورتکس، انفارکتوس هموراژیک ناحیه فرونتال یا پاریتال پارامدین دوطرفه نیز مشاهده می‌شود (شکل ۹-۴).

تصویربرداری در ترومبوز سینوس لترال انفارکتوس هموراژیک برآمدگی لوب تمپورال را نشان می‌دهد که معمولاً همراه ادم وازوژنیک قابل توجهی است.

در ترومبوز ورید عمقی مغز شاید بتوان گفت بهترین روش تشخیصی، MRI است که نشان‌دهنده تغییر سیگنال در تالاموس دو طرف به صورت دو لوبیا به هم چسبیده است. بخش عمده‌ای از تغییر سیگنال احتمالاً نشان‌دهنده احتقان وریدی و ادم برگشت پذیر است، زیرا ممکن است بهبود بالینی قابل توجهی رخ دهد. برای تأیید تشخیص انجام آنژیوگرافی و اغلب اوقات ونوگرافی نیاز است.



شکل ۹-۴: ترومبوز سینوس ساژیتال فوقانی Empty Delta Sign

درمان

درمان ترومبوز وریدی داخل جمجمه‌ای غیر عفونی شامل اصلاح عامل ایجاد کننده در صورت تشخیص، کاهش فشار بالای داخل جمجمه، داروهای پروفیلاکسی ضد تشنج، تجویز هپارین وریدی یا LMWH زیرجلدی و به دنبال آن وارفارین است.

بر اساس گاید لاین انجمن جهانی سکت‌های مغزی ۲۰۱۴، درمان با وارفارین با INR 2.3 است که در مواردی که علتی پیدا نشود (در زمینه حاملگی، استفاده از قرص‌های ضد بارداری، عفونت‌ها و سرطان‌ها) به مدت سه تا شش ماه ادامه می‌یابد.

مان مدت شش تا دوازده ماه انجام گیرد و در صورت تکرار بموز وریدی مغز، ترومبو امبولی در مناطق دیگر، سندرم فسفولیپید و اختلال انعقادی هموزیگوت تا آخر عمر توصیه مصرف وارفارین می شود.

مفید بودن هپارین حتی در حضور برخی انواع خونریزی ری نیز نشان داده شده است و مطالعات آینده نگر نشان دهنده فش انتشار لخته و کاهش مرگ و میر پس از درمان با یکوگولان هستند.

در صورت وجود کنترااندیکاسیون نسبی برای تجویز ارین و یا در بیمارانی که به درمان دارویی پاسخ نداده اند و کسانی که علی رغم درمان ضدانعقادی بیماری آنها وخیم تر ده است، تزریق موضعی داروهای ترومبولیتیک در سینوس یدی گرفتار، باید در نظر گرفته شود. در موارد انتخابی، جراحی Docompressiv ممکن است نیاز باشد.

در موارد شک به یک عامل عفونی تجویز آنتی بیوتیک ها رورت پیدا می کند. در ترومبوز سینوس کاورنو و سینوس رال به همراه اوتیت مدیا، درمان اصلی شامل تجویز زود نگام آنتی بیوتیک است. اگرچه ارگانسیم ایجادکننده معمول، تافیلوکک اورئوس است، ولی تا مشخص شدن یک پاتوژن

خاص، باید از آنتی بیوتیک های وسیع الطیف استفاده کرد:

- ۱- نفسیلین وریدی ۱/۵ gr هر ۴ ساعت،
- ۲- سفوتاکسیم وریدی ۲gr-۱/۵ هر ۴ ساعت
- ۳- مترونیدازول وریدی ۱۵mg/kg که به دنبال آن ۷/۵ mg/kg هر ۶ ساعت تجویز می شود.

در صورتی که نگرانی قابل توجهی در مورد عفونت با استافیلوکک مقاوم به متیسیلین یا استرپتوکک مقاوم وجود داشته باشد، وانکوماسین ممکن است جایگزین مناسبی برای نفسیلین باشد. درمان مناسب باید براساس منبع عفونت انتخاب شود که ممکن است با عوارض احتمالی مانند آبسه مغزی، مننژیت و یا آمپیم ساب دورال مرتبط باشد.

درمان وریدی با آنتی بیوتیک به مدت حداقل ۳-۴ هفته توصیه می شود. در مورد استفاده از آنتی کوگولان توام با آنتی بیوتیک در ترومبوز سینوس کاورنوس اختلاف نظر وجود دارد.

عوارض

انفارکتوس وریدی مغز، وخیم ترین پیامد ترومبوز ورید مغزی است. ترمبوز ورید مغزی باید به عنوان یک عامل بالقوه در ایجاد سودوتومور مغزی یا سکتاهای هموراژیک غیر قابل توجیه در نظر گرفته شود.

منابع

1. Bradley's Neurology in Clinical Practice , 6th ed 2012
2. Adams and Victor's Principle of Neurology 10th edition 2014
3. Bousser and Russell, 1997; Ferro et al., 2004
4. De Bruijn et al., 1999; Einhäupl et al., 1991; Nagaraja et al., 1995; Stam et al., 2002
5. Ferro et al., 2010; Crassard et al., 2010
6. Coutinho J, de Bruijn SF, Deveber G, Stam J. Anticoagulation for cerebral venous sinus thrombosis. Cochrane Database Syst Rev. Aug 10 2011;CD002005. [Medline].
7. Sutton D., Stevens J.: Vascular Imaging in Neuroradiology in Textbook of radiology and Imaging, volume 2 by Churchill Livingstone New York 2003, pp1682-87.
8. Ryan S.P, Mc Nicholas M.M.J., Central Nervous system in Anatomy for diagnostic Imaging by W.B. Saunders Company Ltd. London. 1998, pp 77-80.
9. Kido DK, Baker RA, Rumbaugh Calvin L. Normal Cerebral Vascular Anatomy. In: Abrams Angiography, Vascular and Interventional Radiology by Abrams HL, Third Edition. Little Brown and Company, Boston. USA. 1983 pp 257-68.
10. Meder JF, Chiras J. Roland J, Guinet P, Bracad S, Barg F. Venous territories of the brain. J Neuroradiol 1994; 21:11 - 33.
11. Munckhof WJ, Krishnan A, Kruger P, Looke D (Apr 2008). "Cavernous sinus thrombosis and meningitis from community-acquired methicillin-resistant Staphylococcus aureus infection". Intern Med J 38 (4): 283-7. doi:10.1111/j.1445-5994.2008.01650.x. PMID 18380704.
12. Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, Valade D, Bousser M (2005). "Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases". J. Neurol. Neurosurg Psychiatr. 76 (8): 1084-7.
13. Breteau G, Mounier-Vehier F, Godefroy O, Gauvrit JY, Mackowiak-Cordoliani MA, Girot M, Bertheloot D, Henon H, Lucas C, Leclerc X, Fourrier F, Pruvo JP, Leys D. Cerebral venous thrombosis 3-year clinical outcome in 55 consecutive patients. J Neurol. 2003; 250: 29-35.

حریف

انسفالوپاتی هایپر تنسیو^(۱) با افزایش سریع و شدید فشار خون، $BP \geq 180/120$ ایجاد می شود، اگر چه در برخی منابع دیگر شش فشار خون دیاستولیک تا 125mmHg ذکر شده است.

یژگی های بالینی

انسفالوپاتی هایپر تنسیو اغلب در افراد جوان و میانسال مبتلا به شاری خون رخ می دهد. به گونه ای که به گزارش پزشکان، 15% از بیماران مبتلا به هایپر تنشن بدخیم به سمت انسفالوپاتی پرتنسیو پیشرفت می کنند.

علائم این بیماران معمولاً $4-12$ ساعت پس از یک افزایش هانی و مداوم فشارخون، شروع می شود. تظاهر اولیه ای در 1% بیماران، سردرد شدید است. علائم دیگر استفراغ، چنده، ریک منتر به دنبال افزایش فشار داخل مغزی و اختلال بی (تاری دید، نقص یکطرفه میدان بینایی، کورنگی، ی کورتیکال) است؛ در صورت عدم درمان، این علائم بدتر شود و در موارد پیشرفته به استوپور، کما و تشنج ژنرالیزه منجر گردد. بروز همی پارزی و آفازی شایع نیست.

بروز تظاهرات عصبی معمولاً همراه با افزایش دیاستولیک سارخون تا حد بدخیم ($BP < 125\text{mmHg}$)، خونریزی و وادی رتین، ادم پای و شواهد کلیوی و قلبی است. با این حال رد انسفالوپاتی هایپر تنسیو در فشارخون های پایین تر، نیز شایع است؛ به خصوص اگر افزایش فشارخون به طور ناگهانی ایجاد ه باشد. اطلاق لفظ انسفالوپاتی هایپر تنسیو باید برای سندرم ن در نظر گرفته شود و نباید این اصطلاح را در موارد سردردهای عه مزمن، سرگیجه، صرع، TIA و یا استروک که ممکن است راه با فشارخون بالا ایجاد شود به کار برد. انسفالوپاتی ممکن است به هر دلیلی (بیماری مزمن کلیوی، تنگی شریان کلیه، مرولفونفریت حاد، مسمومیت حاد، فوکروموسیتوم، سندرم شینگ، کوکائین و یا تجویز داروهایی مانند آمینوفیلین یا لافرین) که به فشارخون بالا منجر شده باشد رخ دهد که در یت باعث وخیم تر شدن وضعیت بیماران می شود.

از دیدگاه نورولوژیک اکلامپسی نیز یک نوع خاصی از فالوپاتی هایپر تنسیو در نظر گرفته می شود. در این بیماران و در بیماران کلیوی حاد، به ویژه در کودکان، علائم انسفالوپاتی بت به کسانی که مبتلا به انسفالوپاتی هایپر تنسیو اولیه^(۲) متند، در سطوح پایین تری از افزایش فشارخون، رخ می دهد.

گروه یوتی جزدات پزشکی

مستقیم و استاندارد

در بررسی های نوروپاتولوژیک ادم مغزی یافت می شود و در مشاهده با میکروسکوپ، انفارکت های گسترده به علت نکروز فیبرینوئید جدار شریانه ها و مویرگ ها و نیز انسداد لومن آنها با لخته فیبرین دیده می شود. مشابه این تغییرات عروقی در ارگان های دیگر به خصوص شبکیه و کلیه یافت می شود. در موارد شدید افزایش فشار مخچه ای، باعث افزایش فشار در حفره خلفی می شود و به ندرت انجام LP باعث مرگ می گردد.

یافته های آزمایشگاهی

انسفالوپاتی هایپر تنسیو با تغییرات افزایش دانسیته در CT scan و سیگنال در MRI نواحی خلفی اکسی پوت تشخیص داده می شود. یافته ها اغلب به اشتباه به عنوان مناطق وسیعی از انفارکتوس یا دمیالیناسیون تفسیر می شوند، اما گرایش به نرمال شدن، بعد از چند هفته قابل توجه است. به همین جهت به این موارد Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) اطلاق می شود. تغییرات مذکور در تصویربرداری، در نتیجه تجمع مایع ایجاد می شوند؛ اما برخلاف ادم در تروما، تئوپلاسم و یا استروک هیچ اثری از توده وجود نداشته، مایع تمایلی به حرکت در مسیر نواحی ماده سفید مانند کورپوس کالوزوم ندارد.

درمان

کاهش صحیح و سریع فشار خون در مدیریت انسفالوپاتی هایپر تنسیو بسیار حائز اهمیت است؛ به طوری که کاهش فشارخون با داروهای ضد فشارخون ممکن است طی یک یا دو روز تصویر بیماری را معکوس کند.

تجویز سولفات منیزیم در زنان مبتلا به اکلامپسی نیز می تواند همین اثر را داشته باشد اما به هر حال داروهای ضد فشارخون باید با احتیاط مصرف شوند. فشارخون هدف مطمئن $150/100\text{mmHg}$ است. پزشک ممکن است از نیتروپروساید سدیم و ریدی mg/kg/ $0.5-0.8\text{min}$ یا یک بلوک کننده کانال کلسیم مثل نیفدپین mg $10-20$ زیر زبانی و یا بلوک کننده بتا آدرنژیک داخل وریدی لا بتالول با مقدار $20-40\text{stat mg}$ که به دنبال آن 2mg/min انفوزیون می شود و یا اسمولول استفاده کند. در صورتیکه شواهدی از ادم مغزی و یا افزایش فشار داخل جمجمه ای وجود داشته باشد، استفاده از دگزامتازون با دوز $4-6\text{mg}$ هر 6 ساعت ذکر شده است، اگر چه اثر استفاده از این دارو و همچنین سایر درمان های هایپراسمولار، به طور سیستمیک مطالعه نشده است.

از داروهای ضد تشنج برای درمان تشنج های پایدار استفاده می شود.

(۱) Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES)

(۲) Essential

حتی با شک به بیماری، باید درمان با کورتیکواستروئید شروع شود و بیوپسی شریان نیز هر چه زودتر انجام شود. درمان پردنیزلون خوراکی با دوز $40-60$ mg روزانه است. متأسفانه مواردی از نایبانی حتی بعد از شروع کورتیکواستروئید نیز گزارش شده است.

Isolated Angiitis of the Central Nervous system

در این بیماری التهاب عروقی فقط در عروق مغز به خصوص شراین و وریدهای کوچک اتفاق می افتد. گرچه هر قسمتی از عروق مغز و نخاع می تواند درگیر شود ولی عمده درگیری در عروق لپتومننژیال است. محرک اصلی روند التهاب نامشخص است.

این بیماری در هر سنی می تواند اتفاق بیفتد و سیر آن از حاد (که در عرض چند روز منجر به مرگ شود) تا مزمن (با سیر چندین ساله) متفاوت است.

علائم بالینی

علائم بیماری شامل: سردرد، تهوع، اختلال حافظه، افت ذهنی، گیجی و کما است. سکنه ایسکمیک یا خونریزی با نشانه های خاص خود می توانند در جریان بیماری روی دهند. تشنج و ادم پایی دو یافته شایع در این بیماری است. علائم نخاعی نیز به تنهایی یا همراه با علائم مغزی از دیگر تظاهرات آن می باشد اما علائم سیستمیک مانند کاهش وزن و تب معمولاً وجود ندارد. سیر بیماری پیشرونده و گاه پلکانی است.

تشخیص

یافته های آزمایشگاهی از قبیل ESR و CRP ممکن است طبیعی باشد.

شایع ترین یافته در مایع مغزی نخاعی افزایش پروتئین است. تغییرات CT scan و MRI نیز غیر اختصاصی هستند. با وجود گزارش تنگی های سگمنتال در آزیوگرافی حتی این بررسی نیز ممکن است به علت درگیری عروق کوچک طبیعی باشد.

بهترین روش تشخیصی در صورت شک بالینی، بیوپسی مغز و مننژ است.

درمان

درمان استاندارد برای این بیماری وجود ندارد ولی معمولاً از ترکیب دوز بالای استروئید و سیکلوفسفامید استفاده می شود. متأسفانه حتی با وجود درمان نیز مرگ و میر آن بالاست.

Takayasu's Arteritis

این بیماری آرتریت گرانولوماتوز عروق بزرگ است که عمدتاً

واسکولیت ها نه تنها به علت التهاب عروق بلکه به علت ولی و همچنین اختلال انعقادی، باعث بروز حوادث عروقی مغز می شوند. در این قسمت مختصری از علائم مهم ترین آری های واسکولیتی با درگیری مغز را بیان می کنیم.

Giant Cell Arteritis

Giant Cell Arteritis که آرتریت شریان تمپورال نیز ییده می شود، درگیری التهابی شراین بزرگ و متوسط است. فتاری عروق سر و گردن باعث علائم اصلی این بیماری یعنی درد و نایبانی می شود. بیماری در افراد بالاتر از ۵۰ سال دیده شود و بروز آن در خانم ها سه برابر آقایان است. در پاتولوژی این بیماری، ارتشاح سلول های منونوکلئر لایه مدیای شراین و نیز انسداد عروق در نتیجه فیبروز و لیفراسیون این لایه دیده می شود.

علائم بالینی

شایع ترین شکایت این بیماران سردردی دائمی است که سبها بدتر می شود. درد عمدتاً در نواحی تمپورال می باشد اما به اط دیگر سر نیز انتشار می یابد. در معاینه، ممکن است نقاطی سر حساس باشد و علاوه بر این نبض شریان تمپورال ممکن است از بین رفته باشد و شریان برجسته و ندولر شده باشد.

وخیم ترین علامت این بیماری نایبانی است. علت نایبانی، روپاتی ایسکمیک عصب اپتیک می باشد. کوری اغلب ناگهانی جاد می شود ولی ۲۰٪ بیماران در ابتدا کوری گذرا دارند.

گاه بیمار در جویدن دچار درد فک می شود به نحوی که امه غذا خوردن ممکن نیست^(۱). بسیاری از بیماران از دردهای ضلانی در کمر بند لگنی و شانه ای نیز شاکی هستند. این عارضه در ۳۳٪ موارد دو طرفه است، به ندرت بهبود می یابد.

۱۰٪ بیماران فلج حرکات چشم به شکل فلج عصب ۳ یا ۶ بدا می کنند. سکنه مغزی در این بیماری نادر است.

تشخیص

شایع ترین یافته آزمایشگاهی در این بیماری، افزایش ESR است. گرچه این تست حساسیت ۸۷٪ دارد ولی در ۹-۲۰٪ موارد لیبیعی است و بنابراین ESR نرمال ردکننده بیماری نیست.

افزایش CRP ملاک حساس تری نسبت به ESR است.

بیوپسی شریان تمپورال اختصاصی ترین روش تشخیص است در تمام بیماران مشکوک به این نوع واسکولیت باید انجام شود.

درد اندام فوقانی و سنکوپ از تظاهرات مهم این بیماری
ت و علایم سکنه مغزی و ایسکمی رتین نیز در مراحل
رفته تر آن مشاهده می شود. علایم مغزی معمولاً به علت
عروق کاروتید و ورتبرال در خارج جمجمه است و درگیری
داخل جمجمه ای نادر است.

در ابتدای دوره حاد بیماری ESR افزایش می یابد. درمان این
ری ترکیبی از استروئید، سایتوتوکسیک (سیکلو فسفوماید) و
می است.

Systemic Lupus Erythematosus

سایکوز و تشنج در بیماران مبتلا به لوپوس در حدی
یع است که جزء معیارهای تشخیصی این بیماری می باشد.
حدود ۱۵٪ بیماران دچار حوادث عروقی مغز می شوند و ۶٪
نیز به علت سکنه مغزی فوت می کنند. قابل ذکر است که
رسی پاتولوژیک مغز، پدیده واسکولیت به ندرت در این
ری دیده می شود و علت حوادث عروقی در این بیماری
تا آمبولی قلبی، سندرم آنتی فسفولیپید و یا Thrombotic
(TTP) thrombocytopenic purpura است.

Wegener's Granulomatosis

این بیماری یک واسکولیت نکروزان راه های تنفسی همراه
و مرونفریت است و عوارض عصبی آن شامل نوروپاتی،
وریت مولتی پلکس، درگیری اعصاب کرانیال (به علت
ترش گرانولوم به کف جمجمه) و عفونت های مغزی است.
زه با درمان زودرس این بیماری با ترکیب کورتیکواستروئید و
لئوفسفاماید شیوع عوارض عصبی کاهش یافته است.

Rheumatoid Arthritis

عوارض عصبی در آرتریت روماتوئید معمول نیست و بیشتر

در موارد مزمن آن دیده می شود. در آتروسی این بیماران مننژیت
گزارش شده است که اغلب بدون علامت است و می تواند
باعث سردرد، تشنج و یا علایم فوکال عصبی شود.

از مهم ترین عوارض عصبی این بیماری، میلوپاتی به علت
دررفتگی مهره C₆-C₇ است که علاوه بر علایم درگیری نخاع
گردنی، به علت فشار بر شریان ورتبرال ممکن است درگیری مغزی
نیز ایجاد کند. به عنوان یک قانون کلی بیماران آرتریت روماتوئید
با هر علامت عصبی باید از نظر وضعیت مهره های گردنی بررسی
شوند و لذا انجام رادیوگرافی از ستون فقرات گردنی الزامی است.

Behcet's Disease

بیماری بهجت یک التهاب سیستمیک است که چشم،
دهان، پوست و قسمت های تناسلی را درگیر می سازد. علایم
آن شامل آفت دهانی-تناسلی و التهاب چشمی (اووئیت) است.
عوارض عصبی این بیماری در مردان جوان شایع تر است و
هر چند معمولاً در حضور علایم سیستمیک بیماری بروز می کند
ولی در مواردی نیز اولین تظاهر بیماری بوده است.
تظاهر اصلی عصبی، مننژیت آسپتیک و یا منگوآنسفالیت
است اما درگیری ساقه مغز نیز گاه دیده می شود. سیر عوارض
عصبی به شکل بروز و بهبود مکرر است^(۱).

بعضی از بیماران با علایم افزایش فشار داخل جمجمه (به
علت ترمبوز وریدی) مراجعه می کنند.

در بررسی مایع مغزی نخاعی افزایش سلول با بیشترین
لنفوسیت و افزایش پروتئین دیده می شود.

درمان با کورتیکواستروئید که در مراحل حاد تظاهرات
عصبی با دوزهای بالا انجام می شود عمده ترین درمان بیماری
است و گاه با داروهای سایتوتوکسیک ترکیب می شود.

(۱) Remission-Relapse

منابع

1. Bradley's Neurology in Clinical Practice , 6th ed
2. Adams and Victor's Principle of Neurology 10th edition
3. Kaplan NM. Management of hypertensive emergencies. Lancet 1994; 344:1335.
4. Chobanian AV, Bakris GL, Black HR, et al. The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure: the JNC 7 report. JAMA 2003; 289:2560.
5. Rosei EA, Salvetti M, Farsang C. European Society of Hypertension Scientific Newsletter: treatment of hypertensive

- urgencies and emergencies. J Hypertens 2006; 24:2482.
6. Dinsdale HB (1983) Hypertensive encephalopathy. Neu Clin 1: 3-16.
7. Moyer JH, Miller SI, Tashner AB, Snyder H, Bowman RO(1953) Malignant hypertension and hypertensive encephalopathy. Am J Med 14: 175-183
8. Chester EM, Agamanolis DP, Banker BQ, Victor M (19' Hypertensive encephalopathy: a clinicopathologic study of cases. Neurology 28: 928-939
9. Clarke E, Murphy EA (1956) Neurological manifestatio

of malignant hypertension. Br Med J 2: 1319-1326.

10. Ziegler DK, Zosa A, Ziletti T (1965) Hypertensive encephalopathy Arch Neurol 12: 472-478.

11. Heaton EB, Brust JC, Feinfeld DA, Thomson GE (1982)

Hypertensive encephalopathy and the neurological manifestations

of malignant hypertension. Neurology 32: 127-132.

12. Neurologic involvement in systemic Autoimmune diseases

Doruk Erkan 2004

13. Stroke: Mohr 2011

فصل ۵

صرع و سایر اختلالات تشنجی

Epilepsy and Seizure disorders

۱. حملات صرعی کانونی
الف- حملات کانونی ساده یا Simple Focal Seizure (با نشانه‌های حرکتی، حسی، اتونومیک، روانی)
ب- حملات کانونی پیچیده یا Complex Partial Seizure
ج- حملات کانونی که به‌طور ثانوی فراگیر می‌شوند. Secondary Generalized Seizure
۲. حملات صرعی فراگیر اولیه Primary Generalized Seizure
الف- حملات غیاب یا Absence
ب- حملات تونیک-کلونیک
ج- حملات تونیک
د- حملات آتونیک
ه- حملات میوکلونیک
۳. حملات طبقه‌بندی نشده
الف- حملات صرعی نوزادان
ب- اسپاسم شیرخواران

تعریف

به معنی اختلالات ناگهانی و نسبتاً کوتاه مدتی است که علت تخلیه‌های غیرطبیعی شدید و همزمان نورون‌های قشر نما ایجاد می‌شوند و بسته به این که این تخلیه‌های غیرعادی از به ناحیه‌ای شروع و تا چه حد انتشار پیدا کنند تظاهرات بالینی و ناگون، نظیر اختلالات هوشیاری، حرکتی، حسی، اتونومیک روانی ایجاد می‌کنند. اگرچه عوامل متعددی بر میزان شیوع آن تأثیر می‌گذارند، اما ۵-۱۰ درصد افراد جامعه در طول زندگی خود حداقل یک‌بار آن را تجربه می‌کنند. بیشترین میزان بروز آن در ایل کودکی و اواخر بزرگسالی است.

صرع^(۱)

بیماری مزمنی است که در آن فرد به علت فرآیند مزمن مینه‌ای، حملات صرعی مکرر را تجربه می‌کند. بر اساس این تعریف افرادی که فقط یک حمله صرعی داشته باشند یا حملات آنها در اثر شرایط قابل اصلاح و قابل پیشگیری ایجاد شود صرع تلقی نمی‌شوند.

به عبارت دیگر بیماری صرع عبارت است از حملات صرعی غیربرانگیخته‌ای^(۲) که برای دو بار یا بیشتر تکرار شده باشد. شیوع انسیدانس (بیماری تقریباً بین ۵-۱۰ مورد به ازای هر صدهزار نفر تخمین زده می‌شود).

با توجه به تعاریف بالا، مشخص است که حمله صرعی با صرع برابر نیست. حمله صرعی در واقع یک علامت نورولوژیک است با علل گوناگون و صرع یک بیماری نورولوژیک است که در غلب موارد فقط با حملات صرعی مشخص می‌شود.

طبقه‌بندی انواع حملات صرعی

یکی از مراحل ارزیابی و درمان بیماران مبتلا به صرع، مشخص نمودن نوع حمله صرعی بیمار است. طبقه‌بندی حملات برای تشخیص، درمان و تعیین پیش‌آگهی لازم و ضروری به نظر می‌رسد. حملات صرعی را بر اساس تظاهرات بالینی و یافته‌های موجود در نوار مغزی به سه دسته تقسیم می‌کنند:

۱- حملات صرعی کانونی^(۳)

۲- حملات صرعی فراگیر اولیه^(۴)

۳- حملات طبقه بندی نشده^(۵)

مهم‌ترین قدم در طبقه بندی، افتراق حمله صرعی موضعی یا کانونی از نوع فراگیر^(۶) است. حمله موضعی به حمله‌ای گفته می‌شود که بخش مشخص و محدودی از کورتکس مغز را درگیر نماید اما حملات فراگیر بخش وسیعی از مغز را به صورت همزمان، قرینه و دوطرفه درگیر می‌نمایند. حملات موضعی اغلب با ضایعات ساختاری همراه هستند برعکس، حملات فراگیر می‌تواند در اثر اختلالات سلولی، بیوشیمیایی و یا ساختاری ایجاد شود. جدول ۵-۱ طبقه‌بندی حملات صرعی را نشان می‌دهد.

۱- حمله کانونی یا موضعی

این حمله ناشی از بروز امواج صرعی در بخش محدودی از مغز است. حال اگر هوشیاری به‌صورت کامل حفظ شود به آن حمله موضعی ساده^(۷) و اگر با اختلال هوشیاری همراه باشد به آن حمله موضعی مرکب^(۸) می‌گویند.

دسته مهم دیگر حملاتی هستند که به‌صورت موضعی شروع شده و سپس به‌صورت منتشر در کورتکس بخش می‌شوند که به آن حمله موضعی با انتشار ثانویه می‌گویند^(۹).

الف- حمله کانونی ساده

این حمله باعث اختلال حرکتی، حسی، روانی یا اتونوم بدون اختلال هوشیاری می‌شود. برای مثال بیماری که حمله موتور موضعی با منشاء کورتکس اولیه حرکتی سمت راست دارد، دچار حرکات غیرطبیعی و غیرارادی دست چپ می‌شود و این حرکات ممکن است به صورت کلونیک یا فقط تونیک باشد. نوار مغزی در این بیماران ممکن است

(۶) Generalized

(۷) Simple Partial seizure

(۸) Complex Partial seizure

(۹) Partial seizures with secondary generalization یا Secondary

Generalised seizure

(۱) Epilepsy

(۲) Unprovoked

(۳) Focal یا partial seizure

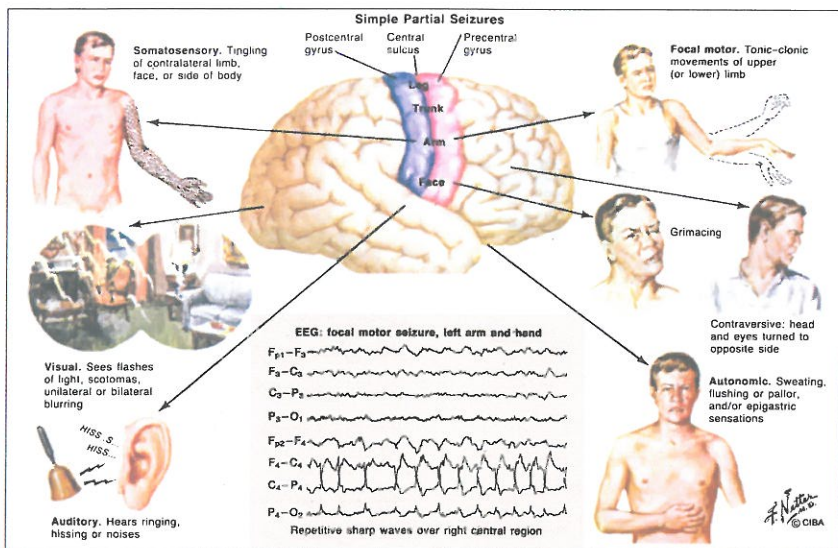
(۴) Primary Generalized seizure

(۵) Unclassified seizure

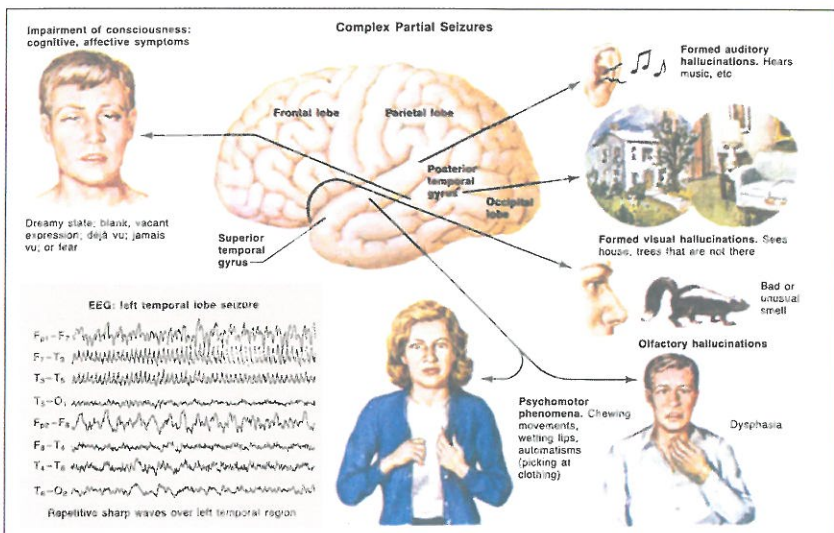
اتونوم (تپش قلب، سیخ شدن موها) خود را نشان می دهد. همچنین در حملاتی که منشاء آنها در لوب های فرونتال یا تمپورال باشد، معاینه دقیق بیمار حین حمله یا بلافاصله پس از حمله ممکن است اختلال حافظه حین حمله یا آفازی پس از حمله را (در بیمارانی که لوب غالب درگیر است) نشان دهد. (شکل ۵-۱)

امواج غیر طبیعی فقط در ناحیه محدودی کورتکس نشان دهد. در برخی از بیماران تشنج موضعی در ناحیه بسیار محدودی مثل انگشتان شروع شده و به آرامی به قسمت های دیگر اندام هم کشیده می شود که نشانه انتشار امواج تشنجی در ناحیه بیشتری از کورتکس حرکتی است به این حالت Jacksonian march می گویند.

فرم های دیگر حمله موضعی ساده می تواند با تغییر در حس سوماتیک (پارستزی)، بینایی (مشاهده نور یا توهم



شکل ۵-۱: حمله کانونی ساده



شکل ۵-۲: حمله کانونی پیچیده

این حملات معمولاً از کانون‌های صرعی بخش تحتانی و داخلی لوب تمپورال و یا نواحی مجاور آن در لوب فرونتال منشاء می‌گیرند. علایم آنها عمدتاً شامل تغییر محتوای هوشیاری است. به این ترتیب توانایی بیمار برای کنش و واکنش در محیط اطرافش کاهش پیدا می‌کند. تنها از بین رفتن نسبی هوشیاری، علامت اصلی این حملات نیست. یکسری اختلالات ذهنی دیگر نیز ایجاد می‌شود؛ برای مثال بیمار از وقایعی که حین حمله اتفاق افتاده، هیچ خاطره‌ای ندارد و یا ممکن است از بعضی وقایع ایجاد شده، خاطره مبهمی داشته باشد، ولی علایم ساده‌ای را که در شروع حمله صرعی ایجاد شده‌اند ممکن است به یاد داشته باشد. مثلاً ممکن است در شروع حمله بیمار توهم بویایی پیدا کند و آن را به خاطر بیاورد. به این علامت ساده در شروع حمله صرعی که فرد آن را به یاد می‌آورد، اورا می‌گویند (شکل ۲-۵).

تعریف پیش‌درآمد^(۱)

بخشی از حمله صرعی است که پیش از این که هوشیاری مار مختل شود، ایجاد می‌شود و بیمار معمولاً بعد از بهبودی نوع آن را به خاطر می‌آورد. به عبارت دیگر اورا، همان حمله ثنونی ساده است و در مواقعی که تخلیه‌های صرعی انتشار شتری پیدا کنند ممکن است به حمله کانونی پیچیده و یا به حمله نیک کلونیک فراگیر ثانوی تبدیل شود. بنابراین پیش‌درآمد بود نوعی Ictal event محسوب می‌گردد و معمولاً چند ثانیه چند دقیقه طول می‌کشد و نباید با حوادث غیرحمله‌ای اشتباه شود. منظور از حوادث غیرحمله‌ای علائمی است که ساعت‌ها یا حتی روزها پیش از بروز حملات صرعی ایجاد می‌شوند و آنها علائم خبردهنده^(۲) می‌گویند این علائم با عصبی بودن، اضطراب و اختلال خفیف رفتاری نظیر تحریک‌پذیری بیش از حد مشخص می‌شوند. در واقع اورا یک حمله صرعی فوق‌العاده ساده است که ممکن است به یک حمله جنرالیزه تبدیل شود یا نشود.

حملات صرعی کانونی پیچیده ممکن است فقط با اختلال سببی هوشیاری بروز کنند، یعنی آگاهی^(۳) کاهش یافته و منگی‌هنی ایجاد شود، اما گاهی هم با اتوماتیسم رفتاری همراه می‌شود همان‌گونه که در ذیل توضیح داده می‌شود.

حملات صرعی کانونی پیچیده که با اتوماتیسم همراه هستند:

- اتوماتیسم، حرکات کم و بیش هماهنگ غیرارادی است که حین حمله یا بلافاصله بعد از آن ایجاد می‌شود و معمولاً بیمار انجام آنها را به خاطر نمی‌آورد. این حرکات به صورت خاراندن،

کردن و ملج ملج کردن با لب‌ها است. هر چند اتوماتیسم معمولاً در حملات صرعی لوب تمپورال ایجاد می‌شوند، اما ممکن است در حملات صرعی که از نواحی دیگر مغزی نیز منشاء گرفته است و حتی در صرع‌های غیاب تبیین و آتپیک نیز دیده شوند. گاه اتوماتیسم‌ها به شکل سازمان یافته و پیچیده‌ای نظیر اتوماتیسم‌های ژستی ایجاد می‌شوند.

- نوار مغزی روتین در بین حملات بیماران مبتلا به حمله کانونی پیچیده اغلب طبیعی بوده یا ممکن است امواج غیرطبیعی سوزنی شکل و یا امواج نوک تیز را نشان دهد. از آنجا که حملات کانونی پیچیده از سطح داخلی لوب تمپورال یا قسمت تحتانی لوب فرونتال منشاء می‌گیرد و این مناطق دور از نقاط ثبت نوار مغزی از طریق پوست سر^(۴) است از این رو حتی حین حملات هم نوار مغزی ممکن است نتواند کانون امواج را مشخص کند.

ج- حمله کانونی با انتشار ثانویه

حملات موضعی می‌تواند با انتشار به هر دو نیمکره ایجاد حملات جنرالیزه کند که معمولاً نوع تونیک - کلونیک، است انتشار ثانویه اغلب پس از یک حمله موضعی ساده، به خصوص با منشاء لوب فرونتال دیده می‌شود.

تشخیص حمله موضعی با انتشار ثانویه با استفاده از شرح حال آسان نیست چرا که توجه اطرافیان بیمار زمانی جلب می‌شود که بیمار وارد فاز تونیک کلونیک شده است و لذا در این بیماران مهم این است که با گرفتن شرح حال دقیق و با توجه به اورای قبل از حمله، نوع دقیق آن را تشخیص دهیم. نوار مغزی گاهی در نشان دادن کانونی بودن شروع حمله صرعی کمک کننده است.

۲- حمله فراگیر اولیه

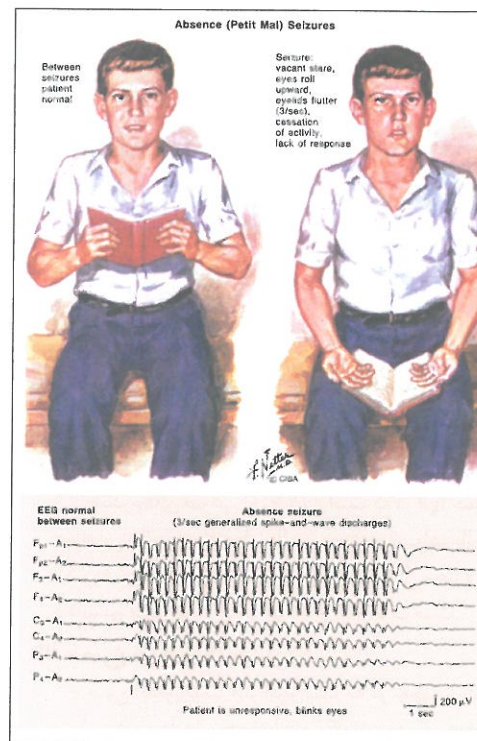
طبق تعریف، حملات فراگیر یا جنرالیزه اولیه حملاتی هستند که از شروع حمله صرعی هر دو نیمکره را به صورت همزمان درگیر کرده است. اگر چه نمی‌توان با اطمینان وجود یک نقطه را که باعث شروع فعالیت غیرطبیعی و سپس انتشار آن می‌شود رد نمود، اما به این دلیل که حملاتی هستند که از نظر بالینی و نوار مغزی دوطرفه می‌باشند و نمی‌توان در آنها علامت موضعی یافت، به آنها حملات جنرالیزه اولیه اطلاق می‌شود. حملات جنرالیزه اولیه از نظر بالینی به چند فرم دیده می‌شوند:

الف- حمله غیاب^(۵)

وجه مشخصه حمله غیاب اختلال ناگهانی و بسیار کوتاه مدت هوشیاری بدون از دست رفتن کنترل اندام‌ها است.

و بازگشت آن هر دو به صورت ناگهانی و به سرعت است. بیمار بعد از حمله، گیجی پس از حمله را ندارد. اگر چه اختلال هوشیاری در این حمله کوتاه مدت بوده، ممکن است از نظر بالینی مشهود نباشد یا تنها علامت حمله باشد اما حمله غیاب معمولاً با نشانه‌های خفیف حرکتی نظیر پلک زدن سریع، حرکات جویدن یا پرش‌های کوتاه و سریع دست‌ها همراه است. این حمله معمولاً در طفولیت در سن ۸-۴ سالگی، یا اوایل دوران نوجوانی شروع شده و ممکن است صدها بار طی روز ایجاد شود. علائم خفیف بالینی و کوتاه‌مدت آن باعث می‌شود که گاهی کودک را تنها با شکایت افت تحصیلی و کاهش توانایی یادگیری نزد پزشک بباورند.

در نوار مغزی بیمار ممکن است امواج سوزنی موجی^(۱) دو طرفه با فرکانس سه بار در ثانیه دیده شود. امواج غیر طبیعی در نوار مغزی به صورت ناگهانی ظاهر می‌شود و به صورت ناگهانی هم پایان می‌یابد. هیپرونتیلیاسیون می‌تواند موجب تحریک مغز و پیدایش امواج غیر طبیعی در نوار مغزی و گاهی حتی ممکن است موجب بروز حمله Absence شود (شکل ۳-۵).



شکل ۳-۵: حمله غیاب

در این فرم اختلال هوشیاری نسبت به نوع تپیک طولانی‌تر و علائم حرکتی بارزتر است و زمان شروع و خاتمه یافتن حمله از نظر بالینی دقیقاً معلوم نیست. علائم موتور ممکن است کانونی یا حتی یک طرفه نیز باشند. نوار مغزی نیز در این بیماران با فرم عادی تفاوت دارد. این نوع حمله معمولاً در زمینه اختلالات ساختاری منتشر مغز اتفاق می‌افتد و پاسخ بیمار به داروهای ضدصرع خوب نیست.

ب- حمله تونیک کلونیک فراگیر^(۲)

تشنج گراندمال حمله اصلی در ۱۰٪ تمام افراد مبتلا به صرع است و شایع‌ترین علت آن اختلالات متابولیک است. حملات معمولاً به صورت ناگهانی بدون علائم هشدار دهنده آغاز می‌شود اگرچه برخی از بیماران علائمی را چند ساعت قبل از ایجاد آن ذکر می‌نمایند. بار دیگر متذکر می‌شویم که علائم اولیه^(۳) را باید از اورا یا پیش درآمدهای کلیشه‌واری که قبل از حمله‌های Secondary Generalized Seizure ایجاد می‌شود، افتراق داد. در آغاز حمله انقباض تونیک عضلات در بدن دیده می‌شود. این انقباض تونیک در عضلات تنفسی باعث صدای فریاد یا جیغ در شروع تشنج می‌شود. در این فاز تنفس مختل شده، بیمار سیانوتیک می‌شود. افزایش قابل توجه فعالیت سمپاتیک باعث افزایش ضربان قلب، فشار خون و گشادی مردمک می‌گردد (فاز تونیک).

پس از ۳۰-۱۰ ثانیه فاز تونیک تبدیل به فاز کلونیک شده که در آن عضلات به صورت متناوب دچار انقباض و انبساط می‌شوند. مدت زمان فاز کلونیک معمولاً کمتر از یک دقیقه بوده سپس بیمار وارد فاز سوم یا مرحله کما می‌شود. در این مرحله بیمار بدون پاسخ و عضلات شل است. ترشح زیاد بزاق باعث ایجاد تنفس صدادار^(۴) در دهان می‌شود. بی‌اختیاری ادرار و مدفوع نیز در این مرحله ممکن است روی دهد. مرحله کما نیز حدود پنج دقیقه به طول می‌انجامد و پس از آن بیمار آرام آرام هوشیاری خود را طی چند دقیقه تا چند ساعت به دست می‌آورد. در این فاصله، حالت گیجی و خواب‌آلودگی پس از تشنج دیده می‌شود^(۵). پس از به دست آوردن هوشیاری، سر درد، خستگی و درد عضلانی ممکن است برای ساعت‌ها پس از حمله بیمار را آزار دهد. در بیمارانی که ضایعات سیستم عصبی مرکزی دارند اختلال هوشیاری پس از تشنج ممکن است برای ساعت‌ها ادامه یابد.

تشنج تونیک. کلونیک فراگیر، زیر مجموعه‌های مختلفی

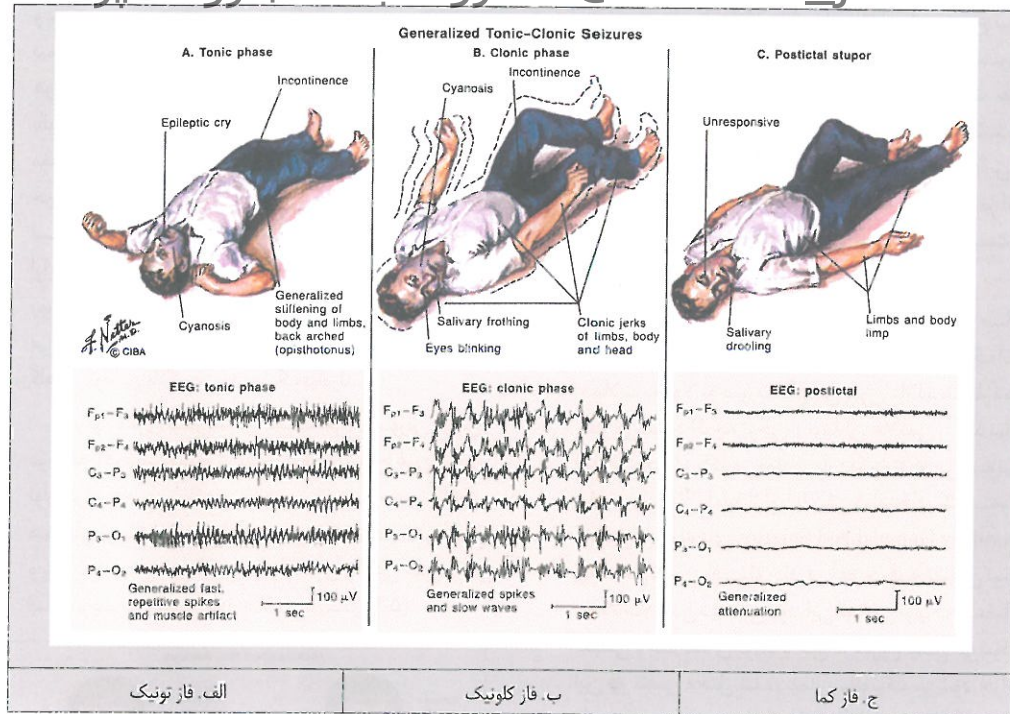
(۲) Atypical absence

(۳) Generalized Tonic Clonic seizure

(۴) Prodrome

(۵) Stridor

(۶) Postictal confusion



شکل ۴-۵: حمله تونیک کلونیک جنرالیزه

۳- حملات صرعی طبقه بندی نشده^(۳)

همه حملات تشنجی را نمی توان به دو نوع فوقال و جنرالیزه تقسیم بندی نمود. این حالت به خصوص در حملات صرعی نوزادی و کودکی دیده می شود. حملات این دوران می تواند ناشی از اختلال در عملکرد بافت عصبی نارس^(۴) باشد.

سندرم های صرعی^(۵)

پس از آشنایی با انواع حملات صرعی، شناخت سندرم های صرعی شایع می تواند در درمان و تعیین پیش آگهی کمک کننده باشد.

سندرم های صرعی اختلالاتی است که در آنها حملات صرعی مکرر، یافته بارز بالینی بوده و شواهد بالینی، الکتروفیزیولوژی، ژنتیک یا رادیولوژیک نشان دهنده یک مکانیسم مشترک در ایجاد این نوع اختلالات است.

الف- صرع میوکلونیک جوانان^(۶)

صرع ایدیوپاتیک جنرالیزه است که در نوجوانی شروع می شود و وجه مشخصه آن میوکلونوس های دوطرفه

ج- حمله آتونیک^(۱)

وجه مشخصه این نوع حمله از دست رفتن تونوس عضلات برای یک یا دو ثانیه است. اختلال هوشیاری کوتاه مدت معمولاً وجود داشته اما گیجی و خواب آلودگی پس از حمله دیده نمی شود. یک حمله کوتاه مدت از این نوع می تواند به شکل افتادن سریع سر بروز نماید. اما گاهی بیمار با حملات سقوط مراجعه می کند. حملات سقوط خطرناک است و فرد ممکن است دچار آسیب سر و صورت شود.

د- حمله میوکلونیک^(۲)

میوکلونوس عبارت است از انقباض سریع و ناگهانی عضلات که به حرکات پرشی در تمام یا قسمتی از بدن منجر می شود. شکل فیزیولوژیک آن حرکت سریع و ناگهانی اندامها در شروع خواب است که در برخی از افراد دیده می شود. میوکلونوس های پاتولوژیک عمدتاً در اختلالات متابولیک، بیماری های دژنراتیو سیستم اعصاب مرکزی و ضایعات آنوکسیک مغزی دیده می شود. حملات میوکلونیک معمولاً همراه با سایر فرم های تشنج ژنرالیزه دیده می شود.

(۳) Unclassified seizures

(۴) Immature

(۵) Epilepsy Syndromes

(۶) Juvenile myoclonic epilepsy

(۱) Atonic seizure

(۲) Myoclonic seizure

به صورت مفرط تکراری است. این نوع حملات میوکولونیک پس از برخاستن از خواب است و محرومیت از خواب نیز آن را تشدید می‌کند. بسیاری از بیماران، حمله‌های جنرالیزه همراه با اختلال هوشیاری را نیز تجربه می‌کنند و سابقه مثبت فامیلی در یک سوم آنان وجود دارد. در این سندرم حملات Absence نیز ممکن است دیده شود. این صرع خوش خیم است و هر چند بهبودی کامل غیرمعمول است اما به داروهای ضدصرع به خوبی پاسخ می‌دهد و حملات کنترل می‌شود. بنابراین نیاز است که بیمار با وجود کنترل شدن حملات صرعی دارو را قطع نکند.

ب- سندرم لنوکس - گاستو^(۱)

این سندرم در بچه‌ها دیده می‌شود و شامل تریاد زیر است:
۱- بروز انواع مختلف حملات صرعی (معمولاً شامل حملات تونیک - کلونیک جنرالیزه، آتونیک و حملات Atypical Absence است).
۲- نوار مغزی شامل امواج سوزنی و آهسته کمتر از سه هرتز همراه با سایر یافته‌های غیرطبیعی.
۳- اختلال در فعالیت‌های شناختی که در اکثر بیماران دیده می‌شود.

این سندرم همراه با بیماری‌های سیستم عصبی مرکزی از اختلالات تکاملی، ضربات مغزی، هیپوکسی و ایسکمی ن تولد می‌تواند دیده شود و متأسفانه پیش‌آگهی خوبی ندارد، آلات صرعی به سختی کنترل می‌شود.

ج- سندرم صرع مزایل لوب تمپورال^(۲)

این سندرم شایع‌ترین سندرمی است که در آن حملات Complex Partial دیده می‌شود. یافته‌های بالینی، الکتروفیزیولوژی و تصویرنگاری مشخص، این صرع را از سایر انواع صرع جدا می‌سازد. اسکلروز هیپوکامپ در MRI بسیاری از بیماران دیده می‌شود تشخیص این صرع از این جهت قابل اهمیت است که به داروهای ضدصرع پاسخ خوبی نداشته اما پاسخ خوبی به درمان‌های جراحی دارد. در شرح حال این بیماران سابقه حملات صرعی ناشی از تب و سابقه خانوادگی حملات صرعی ممکن است وجود داشته باشد در حین حملات صرعی ممکن است بیمار اتوماتیسم‌های پیچیده داشته باشد.

علل تشنج و صرع

یک حمله صرعی ممکن است تحت شرایط خاصی توسط مغز طبیعی نیز ایجاد شود. آستانه ایجاد حمله در افراد متفاوت است برای مثال تب می‌تواند به تشنج در بچه‌های

طبیعی منجر شود و این کودکان را فقط رشد طبیعی و ممکن است هیچ گاه دچار صرع نشوند. حمله صرعی ناشی از تب در گروه کمی از بچه‌ها اتفاق می‌افتد که بیان‌گر دخالت فاکتورهای ژنتیک در ایجاد آن است. برخی از عوامل به طور واضح ژنتیک است چرا که شرح حال خانوادگی حمله صرع بر احتمال وجود صرع در سایر افراد خانواده تأثیرگذار است. شرایط دیگری نیز وجود دارد که ممکن است موجب حملات صرعی شود. برای مثال می‌توان به صدمات نافذ سر اشاره کرد که باعث ایجاد صرع در نزدیک به ۵۰٪ موارد می‌شود. عفونت‌های سیستم عصبی، سکت‌های مغزی و اختلالات تکاملی مغز مثال‌های دیگری از عوامل ایجاد کننده صرع یا حمله صرعی هستند.

در بیماران مبتلا به صرع، عواملی نظیر بی‌خوابی، استرس‌های درونی و بیرونی همچنین تغییرات هورمونی حین عادت ماهانه خانم‌ها، می‌توانند از عوامل تشدیدکننده حملات صرعی باشند. در درمان بیماران صرع توجه به این نکات وسیعی در کاهش فاکتورهای مساعد کننده از اهمیت ویژه‌ای برخوردار هستند.

اتبولوی حملات صرعی بر اساس سن

طبقه‌بندی عامل حمله بر اساس سن بیمار مفید است و می‌تواند در تشخیص نوع صرع کمک کننده باشد (جدول ۲-۵).

در زمان نوزادی و آغاز خردسالی حمله صرعی می‌تواند ناشی از آنسفالوپاتی‌های ایسکمیک، عفونت‌ها و ضربه‌های سیستم عصبی مرکزی، اختلالات تکاملی و متابولیک باشد. نوزاد تولد یافته از مادرانی که سوء مصرف موادی چون الکل، هروئین یا کوکائین دارند ممکن است دچار حمله ناشی از محرومیت این مواد طی چند روز اول پس از تولد شوند. افت قند خون یا کلسیم خون که می‌تواند ثانویه به صدمات حین تولد باشد از علل دیگر حمله پس از تولد هستند. حملات صرعی ناشی از اختلالات آنزیمی ارثی معمولاً پس از شروع تغذیه با شیر مادر دو تا سه روز پس از تولد دیده می‌شود. کمبود پیریدوکسین (ویتامین B۶) یکی از علل مهم حملات صرعی در این دوران است که به درمان با ویتامین به خوبی پاسخ می‌دهد و حملات صرعی متوقف می‌گردد.

شایع‌ترین حمله‌ای که در اواخر یک سالگی و آغاز سنین کودکی دیده می‌شود، حملات صرعی ناشی از تب است. در این حالت حمله همراه با تب بدون شواهدی از عفونت سیستم اعصاب مرکزی یا علل ساختمانی دیگر وجود دارد. شیوع آن در کل بین سه تا پنج درصد و در آسیا بیشتر است. بیمار ممکن است سابقه خانوادگی تشنج ناشی از تب یا صرع را داشته باشد. این نوع حمله می‌تواند بین سه ماهگی تا پنج سالگی اتفاق بیفتد ولی شایع‌ترین زمان آن بین ۱۸ تا ۲۴ ماهگی است. حمله به صورت تونیک

(۱) Lennox Gastaut syndrome

(۲) Mesial Temporal lobe epilepsy

جدول ۲-۵: علل حملات صرعی در گروه‌های سنی مختلف

نوزادان کمتر از یک ماه	کودکان پیش از یک ماه و کمتر از ۱۲ سال	نوجوانان ۱۸-۱۲ سال	بزرگسالان ۳۵-۱۸ سال	بزرگسالان بیش از ۳۵ سال
ایسکمی و هیپوکسی حین تولد	حملات صرعی ناشی از تب	ضربه‌های مغزی	ضربه‌های مغزی	حوادث عروقی مغز
ضربه مغزی و خون‌ریزی درون مغزی	اختلالات ژنتیکی، بیماری‌های متابولیک و دژنراتیو سیستم عصبی، سندرم‌های اولیه صرعی	اختلالات ژنتیک	محرومیت از الکل	تومورهای مغزی
عفونت حاد سیستم عصبی مرکزی	عفونت‌های مغزی	عفونت‌ها	سوء مصرف مواد	محرومیت از الکل
اختلالات متابولیک	بیماری‌های تکاملی	تومورهای مغزی	تومورهای مغزی	اختلالات متابولیک اورمی نارسایی کبدی، اختلالات الکترولیتی، هیپوگلیسمی
محرومیت دارویی	ضربه‌های مغزی	سوء مصرف داروها	ایدیوپاتیک	الزایمر و سایر بیماری‌های دژنراتیو سیستم عصبی
اختلالات تکاملی	ایدیوپاتیک	ایدیوپاتیک		ایدیوپاتیک
نقص ژنتیکی				

تشنج همراه باتب به دو فرم ساده و مرکب دیده می‌شود. تشنج ناشی از تب نوع ساده^(۱) منفرد، کوتاه و قرینه است. اما در نوع مرکب^(۲) حمله بیش از ۱۵ دقیقه طول می‌کشد یا به صورت تشنج فوکال دیده می‌شود.

در یک سوم بیماران، حمله صرعی ناشی از تب مجدداً تکرار می‌شود اما تنها کمتر از ده درصد آنان سه بار یا بیشتر حملات ناشی از تب را تجربه می‌کنند. احتمال عود به خصوص زمانی که حمله صرعی در سال اول زندگی ایجاد شده باشد بیشتر است. تشنج همراه تب نوع ساده احتمال بروز صرع را افزایش نداده اما در نوع مرکب احتمال بروز صرع در آینده حدود ۵-۲۰ درصد است. سایر عواملی که احتمال بروز صرع در آینده این بیماران را افزایش می‌دهند شامل باقه خانوادگی صرع و همراهی با نقص عصبی است.

بسیاری از سندرم‌های صرعی ممکن است در دوران کودکی شروع شوند. اختلالات تکاملی یا اکتسابی نظیر ضربه به سر و عفونت‌های سیستم عصبی از علل دیگر حملات صرعی در این وران هستند.

در سنین نوجوانی و آغاز جوانی بروز حملات صرعی

ایدیوپاتیک یا ارثی کمتر می‌شود و حملات صرعی ناشی از بیماری‌های اکتسابی مغز شامل عفونت‌ها، تومورها سندرم‌های سوء مصرف یا مسمومیت الکل یا مواد مخدر بیشتر دیده می‌شود. ضربه به سر از علل شایع ایجاد حمله در جوانی و بزرگسالی است و احتمال بروز صرع بعد از ضربه به سر به خصوص در صدمات نافذ سر یا کمای متعاقب ضربه بیشتر است.

در سنین بالا حوادث عروقی مغز، ضربه به سر، تومورهای مغز و بیماری‌های دژنراتیو سیستم عصبی از علل مهم حملات صرعی هستند.

حوادث عروقی مغز علت تقریباً نیمی از حملات صرعی ایجاد شده در سنین پس از ۶۵ سالگی است. در حوادث عروقی مغز، حملات صرعی حاد بیشتر با ضایعات آمبولیک دیده می‌شود، اما حملات صرعی دیررس که ممکن است ماه‌ها یا سال‌ها پس از حادثه عروقی بروز کنند، با انواع دیگر سکته‌های مغزی نیز دیده می‌شود. در این سنین عوامل متابولیک نظیر کاهش یا افزایش قند خون، اختلالات الکترولیتی و نارسایی کلیوی از علل دیگر حملات صرعی هستند.

(۱) simple Febrile Seizure

(۲) Complex Febrile Seizure

با توجه به تنوع اشکال بالینی حملات، بعید است که یک یسم به تنهایی توجیه‌گر تمام انواع حملات صرعی باشد. آنچه ه پاتوفیزیولوژی حمله حدس زده می‌شود عمدتاً بر اساس ه روی حیوانات و بررسی نمونه‌های پاتولوژی بیماران بوده ، شایع‌ترین یافته پاتولوژی به خصوص در بیماران مبتلا به کانونی پیچیده، MTS^(۱) است. MTS با کاهش نورون‌ها و در قسمت هیپوکامپ لب گیجگاهی، مشخص می‌شود. علت د MTS مشخص نیست و ایسکمی به تنهایی توجیه‌گر این ه نمی‌باشد.

یافته‌های پاتولوژی در واقع ممکن است تغییرات ساختاری دی باشند که پس از حملات صرعی مکرر ایجاد می‌شوند. تغییرات ساختاری به تنهایی مکانیسم ایجاد حمله صرعی ش نمی‌سازد. قطعاً تغییرات فراوان داخل سلولی، تغییرات سلولی و ارتباطات سلولی در ایجاد حمله مؤثر هستند.

نکته کلیدی، ایجاد عدم تعادل بین تحریک و مهار گروهی رونها است که باعث بروز فعالیت الکتریکی همزمان و نابجا بن سلول‌ها می‌شود. به طور طبیعی فعالیت الکتریکی سلول‌ها ته به انتقال یون‌های مختلف از قبیل سدیم، پتاسیم، کلسیم ر از غشاء سلولی است. هدایت این یون‌ها در غشاء نورون‌ها نه به غلظت آنها در دو طرف غشاء بستگی دارد بلکه به فعالیت ها در کانال‌های روی غشاء و تأثیر نوروترانسمیترها بر غشاء وابسته است. به نظر می‌رسد سلول‌های گلیال نیز با توجه به ی که در تنظیم محیط بین سلولی دارند در ایجاد حمله صرعی ل داشته باشند.

در ادامه به توضیح چهار تئوری در این مورد می‌پردازیم.

۱- نوروترانسمیترها

گابا^(۳)، نوروترانسمیتر مهاری اصلی در مغز است. گیرنده‌های GABA-A باعث جریان کلر به داخل سلول می‌شوند و در نتیجه باعث هیپرپلاریزاسیون و مهار غشاء می‌شوند. در حیوانات مهار گیرنده‌های GABA-A باعث حمله صرعی می‌شود. گیرنده‌های GABA-B نیز باعث هیپرپلاریزاسیون غشاء از طریق تغییر کارکرد کانال‌های پتاسیمی می‌شوند. اغلب سلول‌های حاوی GABA در قشر مغز، اینترنورون هستند. بدین مفهوم که باعث ارتباط نورون‌های لایه‌های مختلف قشر مغز می‌شوند و در مهار نورون‌های مغزی مؤثر هستند لذا اختلال کارکرد آنان در ایجاد فعالیت تحریکی در قشر مغز مؤثر است.

علاوه بر نقش GABA به عنوان یک نوروترانسمیتر

مهراری تغییر فعالیت نوروترانسمیتر تحریکی نورونهای هیپوکامپ
حمله مؤثر است. گلوتامات نوروترانسمیتر اصلی تحریکی مغز است. این نوروترانسمیتر دو نوع فعالیت تحریکی سریع و طولانی دارد. فعالیت تحریکی سریع توسط گیرنده‌های کاینات^(۳) و AMPA انجام می‌شود که در اغلب موارد کانال‌های سدیمی را تحریک می‌کنند، در حالی که فعالیت تحریکی طولانی به وسیله گیرنده‌های (NMDA)^(۴) انجام می‌شود و باعث جریان یون کلسیم به داخل سلول می‌گردد. آنتاگونیست همه این گیرنده‌ها در اغلب موارد نقش ضد تشنج دارند.

گیرنده‌های NMDA با یون Mg مهار می‌شوند و کاهش یون منیزیم باعث تحریک این گیرنده‌ها و بروز تشنج می‌شود.

۲- سلول‌های گلیال

سلول‌های گلیال در مابین سلولی، مجاورت نزدیکی با نورون‌ها دارند. علاوه بر این سلول‌های گلیال بر تنظیم غلظت نوروترانسمیترها (با توجه نقشی که در برداشت آنها دارند) تأثیر می‌گذارند. لذا فعالیت آنها در بروز حمله صرعی اهمیت دارد. علاوه بر این سلول‌های گلیال غلظت یون‌های بین سلولی به خصوص پتاسیم را نیز تنظیم می‌کنند.

۳- کانال‌های یونی

در جدار نورون‌ها دو نوع کانال وجود دارد. نوع اول کانال‌هایی هستند که توسط یک واسطه شیمیایی از قبیل گلوتامات و یا GABA فعال می‌شوند و نوع دوم کانال‌هایی می‌باشند که به علت تغییر پتانسیل غشاء و عبور پتانسیل عمل از آنها فعال می‌شوند. اختلال فعالیت کانال‌ها باعث اختلال در دیپلاریزاسیون و ریپلاریزاسیون نورون‌ها می‌شود. مدت‌ها بود که اختلالات ارثی این کانال‌ها به عنوان علت بیماری‌های عضله شناخته شده بود. ولی امروزه مشخص شده است که اختلال کارکرد فعالیت کانال‌ها یا به اصطلاح کانالوپاتی‌ها علت بعضی انواع صرع است.

۴- ژنتیک

امروزه نقش عوامل ارثی در بروز بسیاری از انواع صرع شناخته شده است. مشکلی که در بررسی نقش ژنتیک در بروز صرع وجود دارد این است که اغلب انواع صرع‌های ارثی علت پلی‌ژنتیک دارند لذا بررسی ژن‌های مولد آنان پیچیده و مشکل است و اغلب ارتباط اختلال ژنتیک با تابلو بالینی صرع نیز مهم است. ولی امروزه با شناخته‌شدن ژن‌های مختلف کروموزم انسانی رابطه آنان با بروز صرع روشن‌تر شده

حمله روانزاد حمله‌ای شبیه حمله صرع است که معمولاً به دنبال مشکلات روانپزشکی بروز می‌کند و همزمان با آن فعالیت الکتریکی غیرعادی در مغز وجود ندارد. بعضی حرکات مثل حرکات جانبی سر، حرکات غیرقرینه و بادامنه زیادند، حرکات چهار اندام بدون اختلال سطح هوشیاری، حملات پرتابی لگن و گریه در حین حملات بیشتر با حملات روانزاد همراهی دارد. نکته مهمی که در این حملات وجود دارد این است که الگوی حملات در هر حمله با حمله دیگر تفاوت می‌کند در حالی که حملات صرعی معمولاً الگوی یکسانی دارند. با وجود این تشخیص حملات روانزاد از حملات واقعی به خصوص در حملات کانونی لوب فرونتال و تمپورال گاه بسیار مشکل است. در این موارد پایش همزمان ویدئویی و EEG کمک کننده است. در مواردی که تشخیص حملات روانزاد داده می‌شود، احتمال وجود همزمان حمله روانزاد و حمله واقعی را نیز باید در نظر داشت.

جدول ۳-۵: تشخیص افتراقی حملات صرعی

حملات ایسکمی گذرا (TIA) TIA در قلمرو شریان بازپلر	سنکوپ سنکوپ وازوواگال آریتمی قلبی بیماری‌های دریچه‌ای قلب هیپوتانسیون ارتوستاتیک
اختلالات خواب نارکولسی-کاتاپلکسی میوکلونوس خوش خیم خواب	اختلالات روانی حملات روانزاد (تشخیص کاذب) حملات بانیک هیپروتنزیلاسیون
اختلالات حرکتی انواع تیک کره اتئوز حمله‌ای میوکلونوس غیر صرعی	اختلالات متابولیک Blackout الکلی هیپوگلیسمی هیپوکسمی داروهای توهمز هیپوکلسمی هیپوتیروئیدی هیپرتیروئیدی هیپوناترمی هیپرناترمی اورمی انسفالوپاتی کبدی
حملات ناگهانی در بچه‌ها ریسه وحشت خواب راه رفتن در خواب میگرن توأم با دردهای دوره‌ای شکمی و استفراغ وقفه تنفسی سرگیجه‌های حمله‌ای خوش خیم	میگرن میگرن توأم با منگی میگرن بازپلر

است. برای مثال اختلال ژنیک جریان کلیدهای T-Type در سلول‌های رتیکولر تالاموس با تغییرات EEG به شکل بروز امواج سوزنی موجی^(۱) و بروز حملات منتشر همراه است. جالب است که دو داروی عمده کنترل کننده حملات Absence یعنی سدیم والپروات و اتوسکسماید هر دو باعث مهار کانال‌های کلسمی تیپ T می‌شوند.

در نهایت به نظر می‌رسد عوامل ژنتیک و محیطی با تغییری که در فعالیت سلول‌های مغزی اعم از نورون‌ها و سلول‌های گلیال ایجاد می‌کنند، فعالیت کانال‌های یونی و غلظت واسطه‌های شیمیایی تحریکی و مهاری را تغییر می‌دهند که این تغییر باعث می‌شود در گروهی از نورون‌ها به طور همزمان فعالیت الکتریکی با فرکانس بالا ایجاد شود که اصطلاحاً به آن high frequency bursts of action potential می‌گردد. این فعالیت الکتریکی علاوه بر فرکانس بالا برای ایجاد حمله باید در تعدادی از نورون‌ها همزمان به وجود آید^(۲) و زمانی که این فعالیت بر فعالیت مهاری که با آن مقابله می‌کند غلبه کند، علائم بالینی حمله بروز می‌کند.

تشخیص افتراقی حملات صرعی

مواردی که در تشخیص افتراقی قرار می‌گیرد در جدول ۳-۵ گرد شده است اغلب این موارد با شرح حال و معاینه دقیق تشخیص ده می‌شوند ولی گاه به بررسی دقیق‌تر و حتی پایش همزمان بیدویی و EEG^(۳) نیاز است در اینجا دو تشخیص افتراقی را که اهمیت بیشتری دارند توضیح می‌دهیم.

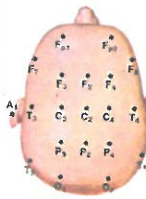
الف- سنکوپ

سنکوپ یک اختلال هوشیاری گذرا به همراه از دست دادن تون عضلانی است که به علت کاهش جریان خون مغز روی می‌دهد. سنکوپ اغلب با عامل خاصی مثل استرس روحی و یا تغییر وضعیت ناگهانی از خوابیده به ایستاده ایجاد می‌شود. طول مدت بی‌هوشی سنکوپ بسیار کوتاه و در حدود چند ثانیه است ولی در حمله صرعی معمولاً بیهوشی چند دقیقه طول می‌کشد. حرکات تشنجی به صورت تونیک گاه در ابتدای سنکوپ دیده می‌شود، به خصوص اگر بعد از ایجاد سنکوپ فرد همچنان در حالت ایستاده و سر بالاتر از بدن باقی بماند، امکان حرکات تشنجی تونیک افزایش می‌یابد، (مثلاً سنکوپ روی صندلی دندانپزشکی) ولی این حرکات بسیار کوتاه‌مدت و کمتر از ۱۵ ثانیه است. سطح پرولاکتین سرم نیز در تشخیص افتراقی کمک کننده است چرا که در تشنج تونیک کلونیک و همچنین در حمله Complex Partial در ۳۰ دقیقه اول بعد از حمله سطح

(۱) Spike-wave

(۲) Hypersynchronization

(۳) Video EEG monitoring



شکل ۵-۵: محل قرار گرفتن الکترودها روی سر در الکتروانسفالوگرافی

تشخیص

تشخیص حملات صرعی، عمدتاً بالینی و متکی بر اطلاعاتی است که در خصوص زمان حمله و مدتی قبل و بعد از آن (یعنی دروم، اورا و حالت‌های بعد از حمله) اخذ می‌شود.

هرگاه حملات تی‌بی‌ک و شرح حال قابل اعتماد موجود باشد توان تنها براساس شرح حال تشخیص حملات صرعی را داد. برای اثبات پاراکلینیکی آن، افتراق بین انواع مختلف حملات ز در موارد مشکوک، الکتروانسفالوگرافی ضروری است.

برای آشنایی مختصر با EEG، خواننده محترم را به بخش کلینیک ارجاع می‌دهیم.

هرگاه شرح حال و EEG نتوانند تشخیص قطعی حملات صرعی را ممکن سازند و نیز در حملات صرعی مقاوم به درمان ویی که احتمال می‌دهیم اقدامات جراحی ضرورت پیدا کند، روشی به نام Video-EEG monitoring استفاده می‌شود. روش مانیتورینگ هم‌زمان حرکات بیمار و فعالیت الکتریکی رتکس مغز اوست که در مراکز فوق تخصصی اپی‌لپسی قابل نام است اما ما در این کتاب، از ذکر جزئیات آن پرهیز می‌کنیم.

درمان

درمان بیماری که صرع دارد تقریباً همیشه چندین جنبه دارد و مل درمان بیماری‌های زمینه‌ای که عامل این حملات بوده‌اند، تناب ورزشیدن از عوامل تشدید کننده، درمان حملات صرعی عود نده با داروهای ضدصرع یا با جراحی و توجه به یکسری مباحث سایکولوژیک و اجتماعی در این رابطه است. برنامه‌های درمانی به دلایل گوناگونی مانند علل صرع، تنوع حملات، متفاوت بودن ات درمانی و سمی داروهای ضدصرع در بیماران مختلف فرق کند و تقریباً در همه موارد، نورولوژیستی که در درمان صرع تربه داشته باشد نحوه درمان را طراحی و استراتژی درمانی را ش‌بینی می‌کند. علاوه بر این، بیمارانی که صرع مقاوم به درمان بی دارند یا بیمارانی که چندین نوع مختلف از داروهای ضدصرع نیاز دارند باید به طور منظم زیر نظر نورولوژیست باشند.

اگر علت حملات صرعی منحصرأ یک اختلال متابولیک مثل اختلال الکترولیتی یا قند سرم باشد هدف برطرف کردن این اختلال و پیشگیری کردن از عود مجدد آن خواهد بود. درمان با داروهای ضدصرع در این گونه موارد معمولاً ضرورت ندارد مگر این که این اختلال متابولیک را به سرعت نتوان تصحیح کرد و بیمار در معرض حملات صرعی بیشتری باشد.

اگر یک دارو علت حمله صرعی بیمار باشد (مثلاً تتوفیلین یا یک داروی غیرمجاز مثل کوکائین) درمان، اجتناب ورزشیدن از آن است و معمولاً نیازی به داروهای ضدصرع نیست مگر این که حملات صرعی بعدی در نبود چنین عوامل ایجاد کننده‌ای اتفاق بیفتند.

حملات صرعی که به علت یک ضایعه ساختاری مثل تومور، ناهنجاری عروقی، یا آبسه مغزی ایجاد شوند، ممکن است متعاقب درمان مناسب ضایعه زمینه‌ای، عود نکنند. با وجود این علی‌رغم جراحی و برداشتن این ضایعات ساختاری ممکن است کانون صرع در بافت‌های اطراف محل ضایعه باقی بماند و یا خود به خود به علت گلیوز^(۱) یا سایر پدیده‌های ناشی از جراحی، رادیاسیون یا روش‌های درمانی دیگر، کانون صرع‌زای جدیدی ایجاد شود. بنابراین اکثر بیماران حداقل برای یک‌سال روی درمان ضدصرع باقی خواهند ماند و فقط در صورتی تلاش برای قطع این داروها صورت خواهد گرفت که بیمار طی این مدت هیچ حمله‌ای را تجربه نکند. در صورتی که حملات صرعی به دارو مقاوم باشند بیمار ممکن است با جراحی کانون صرع‌زا و برداشتن آن بهبود یابد.

ب- اجتناب از عوامل تشدید کننده

متأسفانه راجع به عوامل ویژه‌ای که در وقوع حمله دخیل هستند، اطلاع دقیقی در دست نیست. بعضی بیمارانی می‌توانند موقعیت‌های خاصی را که ممکن است آستانه حملات صرعی آنها را پایین آورد ذکر کنند. پس لازم است از این موقعیت‌ها اجتناب ورزشند، مثلاً در بیماری که با محرومیت از خواب دچار حمله صرعی می‌شود باید به منظم بودن برنامه خواب تأکید شود. بسیاری از بیماران به رابطه بین نوشیدن الکل و حملات صرعی خودشان پی می‌برند، که بسته به نوع آن باید به تغییر عادات نوشیدن مشروب پرداخت. همچنین به ندرت بیمارانی یافت می‌شوند که حملات صرعی آنها فقط با تحریکات خاصی مثل مانیتور بازی‌های ویدئویی، موسیقی، یا صدای خاصی ایجاد می‌شود؛ این‌ها بیمارانی هستند که صرع‌های بازتابی (Reflex epilepsy) دارند. اگر رابطه‌ای

بین استرس و حملاتشان وجود دارد. اما هرکدامی که به منظور کاهش استرس کارایی دارند، مثل ورزش، دارو و یا مشورت با روانپزشک ممکن است مفید واقع شوند.

ج. درمان با داروهای ضدصرع

این روش محور درمانی اکثر بیماران مبتلا به صرع است. برای اینکه حملات صرعی بیمار کنترل شود ولی علائم مسمومیت دارویی در وی ایجاد نشود باید اصول زیر را به کار گیریم.

۱- تا جایی که امکان دارد یک دارو تجویز کنیم.

۲- دوز دارو را تا حدی که حملات بیمار را کنترل کند بالا ببریم و در صورتی که علائم مسمومیت دارویی بروز کرد دوز دارو را کم کنیم.

۳- در صورتی که دارو فقط در دوز توکسیک حملات بیمار را کنترل کند، صلاح است داروی بیمار را عوض کرد.

۴- به خاطر داشته باشیم که سطح درمانی سرمی (۱) داروی ضدصرع راهنمای ما است ولی جنبه مطلق ندارد و بعضی بیماران، با غلظت‌های سرمی کمتر از سطح درمانی و بعضی دیگر با غلظت بیشتر از سطح درمانی و بدون آنکه آثار مسمومیت دارویی داشته باشند، حملاتشان کنترل می‌شود. ۵- فقط در مواردی که درمان تک دارویی (۲) ناموفق است، استفاده کردن از دو دارو را مدنظر قرار می‌دهیم.

۶- به خاطر بسپاریم که بعضی بیماران وقتی دو دارو را استفاده می‌کنند به دلیل واکنش‌های تقابلی داروها بیشتر از وقتی که یکی از آنها را استفاده می‌کنند دچار حمله صرعی می‌شوند.

۷- به یاد داشته باشیم که افراد جوان، مسن، زنان حامله و بیمارانی که بیماری‌های مزمن به خصوص بیماری‌های کبدی و کلیوی دارند نسبت به افراد سالم و افراد بزرگسال و خانم‌هایی که حامله نیستند در متابولیزه کردن داروها توانایی‌های متفاوتی دارند.

عامل مهم در طراحی درمان دارویی، تعیین نوع حمله بیمار است. داروهای ضدصرع علیه انواع مختلف صرع فعالیت متفاوتی دارند. با وجود این بین بسیاری از داروهای ضدصرع همپوشانی (۳) قابل ملاحظه‌ای وجود دارد، به نحوی که درمان انتخابی اغلب بسته به نیازهای ویژه بیمار، به خصوص بسته به عوارضی که در بیمار ممکن است ایجاد شود، تعیین می‌شود.

چه زمانی داروی ضدصرع را شروع کنیم؟

در هر بیماری که حملات صرعی عود کننده با علت نامعلوم و یا یک علت مشخص برای حملات وی معلوم می‌شود ولی می‌توان آن را برطرف نمود، باید دارو شروع شود. این که در بیماری

که به اولین بار دچار حمله صرعی شده است چه موقع دارو شروع کنیم مورد بحث و مجادله (۴) است. یک حمله منفرد (۵) ممکن است به علت بعضی عوامل خارجی که مغز را تحت تأثیر قرار می‌دهند ایجاد شده باشد (مثلاً مسمومیت دارویی، قطع شدن بعضی داروها و محرومیت از خواب) یا به علت بیماری‌های سیستمیک که موقتاً مغز را تحت تأثیر قرار می‌دهند (مثلاً هیپوگلیسمی، هیپوکسی، سنکوپ، هیپوناترمی). در صورتی که با اختلالات فوق برخورد مناسبی صورت گیرد حمله صرعی بیمار عود نمی‌کند، بنابراین نیازی به تجویز مداوم داروی ضدصرع نیست. در حالی که وقتی حمله صرعی بیمار ثانوی به ضایعه‌ای مغزی مثلاً ضربه مغزی، سکتة مغزی یا نتوپالاسم باشد (صرع سمپتوماتیک) یا به علت یک صرع ایدیوپاتیک ایجاد شده باشد (بدون علت مشخص ولی تکرار شونده) خطر عود این حملات افزایش می‌یابد.

بیماری که به علت ضایعه شناخته شده سیستم اعصاب مرکزی (تومور، عفونت یا ضربه سر) فقط یک حمله صرعی را تجربه کرده باشد اما صرع‌زا بودن این ضایعه تقریباً قطعی باشد، باید تحت درمان قرار گیرد. خطر عود در بیماری که ظاهراً حمله صرعی بدون علت یا برانگیخته نشده‌ای (۶) را تجربه کرده است معلوم نیست و در ۱۲ ماه اول بعد از اولین حمله، بین ۷۱-۳۱٪ عود کرده است. این تفاوت گسترده به دلیل انواع مختلف حمله صرعی و متنوع بودن علل زمینه‌ای در مطالعات اپیدمیولوژیک می‌باشد. ریسک فاکتورهای عود حمله که مورد قبول عموم قرار گرفته‌اند شامل:

- معاینه نورولوژیک غیرطبیعی
- حملات صرعی که به صورت صرع پایدار (۷) تظاهر کرده باشند.
- فلج متعاقب حمله (۸)
- سابقه قوی حملات صرعی در خانواده بیمار وجود داشته باشد.
- نوار مغزی غیرطبیعی باشد.
- MRI غیرطبیعی

اکثر بیمارانی که یک یا بیش از یکی از عوامل فوق را داشته باشند باید مورد درمان قرار گیرند. مسایلی مثل استخدام، رانندگی و غیره در تصمیم‌گیری برای این که دارو شروع کنیم یا خیر دخیل هستند. مثلاً بیماری که یک حمله منفرد ایدیوپاتیک را تجربه کرده است و شغل وی به رانندگی کردن وی خیلی وابسته باشد ممکن است ترجیح دهد داروی ضدصرع مصرف کند تا عود حمله صرعی به از دست دادن گواهینامه رانندگی وی منجر نشود.

(۴) Controversy

(۵) Single Seizure

(۶) Unprovoked

(۷) Status epilepticus

(۸) Postictal todd's paralysis

(۱) Therapeutic range

(۲) Monotherapy

(۳) Overlapping

داروهای قدیمی مثل فنی توئین، والپروئیک اسید، مزپین و اتوسکسیماید معمولاً به عنوان داروهای رده اول سوب می‌شوند، چون این داروها روی هم رفته به اندازه های ضدصرعی که اخیراً وارد بازار شده‌اند مؤثر و درعین حال یار ارزانتر هستند. از داروهای جدیدتری که در دهه گذشته در س قرار گرفته‌اند در حال حاضر به عنوان داروی کمکی^(۱) یا جایگزین^(۲) استفاده می‌شود.

علاوه بر تأثیرپذیری^(۳) سایر عواملی که در انتخاب یک دارو سوان بهترین دارو برای یک بیمار نقش دارند، راحت بودن رف دارو (مثلاً یک‌بار در روز در مقابل سه یا چهار بار در روز) ارض احتمالی دارو است. تقریباً همه داروهای ضدصرعی که رات استفاده می‌شوند می‌توانند عوارض وابسته به دوز مشابهی ر خواب‌آلودگی، آتاکسی و دوبینی ایجاد کنند. در این موارد بیمار د به خوبی تحت نظر قرار گیرد تا در صورت وقوع این عوارض با مشخص و برطرف شوند. اکثر این داروها ممکن است موجب رض ایدپوسنکرآتیک مثل ثورات جلدی، دپرسیون مغز استخوان باتوتوکسیسیتی شوند. با این که این گونه عوارض نادر هستند ولی ننگام انتخاب دارو برای بیمار باید به دقت مورد توجه قرار گیرند و ران پیش از شروع یک دارو برای تعیین ارقام پایه^(۴) و حین تجویز اولیه و همچنین حین افزایش دوز دارو نیاز به تست‌هایی نظیر ارش کامل خون^(۵) و تست‌های عملکرد کبدی دارند.

کاربامازپین یا فنی توئین داروی انتخابی رده اول برای درمان الات صرع صرعی موضعی و همچنین حملات موضعی که به ر ثانوی جنرالیزه شوند^(۶)، می‌باشند. روی هم رفته این دو دارو به اندازه مؤثرند ولی از نظر فارماکوکینتیک و آثار سمی تفاوت‌هایی د که این تفاوت‌ها عامل تعیین کننده اصلی در استفاده نمودن از ادر یک بیمار خاص است. فنی توئین نیمه عمر طولانی تری دارد ن حسن را دارد که می‌توان آن را یک‌بار در روز استفاده نمود، در ی که کاربامازپین را باید دو یا سه بار در روز تجویز نمود (البته این ی یک شکل خیلی گران‌تر و آهسته رهش نیز دارد).

یک امتیاز کاربامازپین این است که رابطه بین دوز این دارو سطوح سرمی و توکسیک آن یک رابطه خطی است در حالی فنی توئین خصیصه کینتیک اشباعی دارد به نحوی که افزایش یی دوز فنی توئین، بالاتر از دوز نگهدارنده استاندارد آن می‌تواند ارض چشمگیری ایجاد کند و این یکی از علل مهم مسمومیت د با فنی توئین است. استفاده طولانی مدت از فنی توئین با عوارض

ناخواسته^(۷) و حمله و بیش موی صاف، خفین شدن چهره بیمار و هیپرتروفی لثه همراه است. لذا اغلب در بیماران جوانی که قرار است دارو را برای سال‌های متمادی استفاده نمایند، از تجویز آن اجتناب می‌شود. نیمه عمر فنی توئین ۱۲-۳۶ ساعت، دوز شروع آن ۲۰۰ میلی گرم و دوز نگهدارنده آن ۳۰۰-۴۰۰ میلی گرم در روز است که به صورت ۱-۲ بار در روز استفاده می‌شود. سطح درمانی آن ۱۰-۲۰ میکروگرم در میلی لیتر است.

در حال حاضر بسیاری از دست اندرکاران، لاموتریزین یا کاربامازپین را برای حملات صرعی کانونی بدون و یا با جنرالیزه شدن به کار می‌برند.

گاباپنتین، توپیرامات، تیاگابین و فنوباریتال داروهای دیگری هستند که در حال حاضر برای درمان حملات صرعی موضعی یا حملات صرعی موضعی که به طور ثانوی جنرالیزه شوند، مورد استفاده قرار می‌گیرند.

توصیف مشخصات همه داروهای ضدصرع در این مبحث نمی‌گنجد لذا به ذکر مشخصات برخی از آنها اکتفا می‌کنیم.

۱- کاربامازپین

می‌تواند لکونی، آنمی آپلاستیک یا هیپاتوتوکسیسیتی ایجاد کند، بنابراین در بیمارانی که مستعد این عوارض هستند توصیه نمی‌شود.

جدول ۴-۵: مشخصات داروهای ضدصرع

نام شیمیایی دارو	دوز دارو در کودکان mg/kg/day	دوز دارو در بالغین mg/kg/day	نیمه عمر دارو (hr)	سطح سرمی درمانی دارو (μg/ml)
والپروئیک اسید	۳۰-۶۰	۱۰۰۰-۳۰۰۰	۱۵-۶	۵۰-۱۰۰
فنی توئین	۴-۷	۳۰۰-۴۰۰	۱۲-۳۶	۱۰-۲۰
کاربامازپین	۲۰-۳۰	۶۰۰-۱۲۰۰	۱۴-۲۵	۴-۱۲
فنوباریتال	۳-۵	۹۰-۲۰۰	۴۰-۱۲۰	۱۵-۴۰
لاموتریزین	۰/۵	۳۰۰-۵۰۰	۱۵-۶۰	
توپیرامات		۲۰۰-۴۰۰	۲۰-۳۰	
تیاگابین		۳۰-۶۰	۷-۹	
گاباپنتین	۳۰-۶۰	۹۰۰-۱۸۰۰	۵-۷	
پریمیدون	۱۰-۲۵	۷۵۰-۱۵۰۰	۶-۱۸	۵-۱۲
اتوسکسیمید	۲۰-۴۰	۷۵۰-۱۵۰۰	۲۰-۶۰	۵۰-۱۰۰
ادر نوکورتیکوتروپیک هورمون	۴۰۰-۶۰۰ واحد در روز			
کلونازپام	۰/۱۰-۰/۲	۲-۱۰	۱۸-۵۰	۰/۱۰-۰/۷

(۱) Add-on

(۲) Alternative

(۳) Efficacy

(۴) Baseline values

(۵) CBC

(۶) Secondary generalized

۲- والپروئیک اسید

در حال حاضر بسیاری از دست اندرکاران این دارو را داروی
خوابی رده اول در حملات صرعی ایدیوپاتیک می دانند.
چنین این دارو جایگزین مؤثری برای حملات صرعی موضعی
عی از بیماران و به خصوص حملات موضعی که به طور ثانوی
رالیزه می شوند است.

علاوه بر این والپروات بهترین داروی انتخابی رده اول
مان حملات صرعی جنرالیزه اولیه^(۱) تونیک کلونیک است
ر این رابطه به ترتیب لاموتریزین، کاربامازپین و فنی توئین
رده های بعدی قرار می گیرند). اسیدوالپروئیک به خصوص
حملات صرعی Absence، میوکلونیک و آتونیک نیز مؤثر
ست، بنابراین به طور کلی داروی انتخابی بیمارانی است که از
سندرم های صرعی جنرالیزه رنج می برند و مخلوطی از انواع
ملات صرعی را تجربه می کنند.

در مواردی که نیمی از ترکیب والپروات از ملح سدیم باشد^(۲)
ارض گوارشی آن کمتر می شود. اسیدوالپروئیک به ندرت موجب
رسیون مغز استخوان و هپاتوتوکسیته قابل برگشت می شود و
متهای آزمایشگاهی برای بررسی مسمومیت آن لازم است. از
عویز این دارو در بیمارانی که دپرسیون مغز استخوان و بیماری کبدی
لی داشته اند باید اجتناب نمود. نارسایی کبدی کشنده^(۳) غیر قابل
گشت، بیشتر عارضه ایدیوسنکراتیک این دارو است تا این که یک
رضه وابسته به دوز باشد، خطر این عارضه در بچه هایی که سن کمتر
دو سال دارند بیشتر از همه گروه های سنی است و به خصوص وقتی
این بیماران داروهای ضدصرع دیگر مصرف کنند یا سایر اختلالات
رشتی متابولیسم داشته باشند این خطر افزایش می یابد، بنابراین در
میر خواران و بچه های کوچک تجویز اسیدوالپروئیک وقتی معقول
ست که فواید آن بیش از عوارض دارو باشد.

۳- لاموتریزین

به نظر می رسد که لاموتریزین روی هم رفته تأثیرپذیری
بیه به داروهای استاندارد داشته باشد و در حال حاضر به صورت
ک درمانی به کار برده می شود. همه بیماران به خصوص بچه ها
ید حین مرحله شروع دارو به دقت از نظر بروز ثورات جلدی^(۴)
ربوط به لاموتریزین تحت نظر باشند. علاوه بر این وقتی که
موتریزین را به والپروئیک اسید اضافه می کنند دوز شروع
رو باید خیلی کم باشد چون اسید والپروئیک مانع متابولیسم
موتریزین می شود و به این ترتیب نیمه عمر آن را به طور

بعضی بیماران به دلیل بالا رفتن خلق و پیداری، هنگام استفاده از
این دارو احساس رضایت دارند که به نظر می رسد این اثر، ارتباطی به
اثر ضد تشنجی آن ندارد. گفتنی است که در برخی موارد لاموتریزین
ممکن است سبب تشدید میوکلونوس JME شود.

هر چند لاموتریزین در اختلالات صرعی فوکال مورد تأیید
قرار گرفته است ولی به نظر می رسد که در سندرم های صرعی که
مخلوطی از انواع حملات صرعی جنرالیزه هستند مثل JME^(۵) و
سندرم لنوکس گاستو نیز مؤثر است.

۴- گاباپنتین

از این نظر که تداخل دارویی ندارد بی نظیر است لذا به
خصوص به صورت درمان اضافی و در بیمارانی که به ویژه به
عوارض سایر داروها حساس هستند مفید است.

۵- فنوباریتال

تا همین اواخر فنوباریتال و سایر باربیتورات ها به کرات به
عنوان داروی رده اول برای بسیاری از انواع صرع مطرح بودند.
باربیتورات ها در بزرگسالان به طور شایعی خواب آلودگی و در
بچه ها بیش فعالی ایجاد می کنند و تغییرات شناختی آنها در مجموع
استفاده از این ترکیبات را به مواردی محدود می سازد که هیچ درمان
جایگزین مناسب دیگری برای بیمار وجود نداشته باشد.

۶- اتوسکسماید

داروی ارجح برای درمان حملات صرعی غیاب ساده^(۶) است
ولی روی حملات صرعی تونیک کلونیک و موضعی مؤثر نیست.
اتوسکسماید به ندرت موجب دپرسیون مغز استخوان می شود لذا
شمارش کامل خون به صورت دوره ای توصیه می شود. نیمه عمر
آن ۲۰-۶۰ ساعت و دوز آن ۲۰-۴۰ mg/kg است در بچه هایی که
سن بیشتر از شش سال دارند ابتدا با دوز ۵۰۰ میلی گرم روزانه در
دو دوز منقسم تجویز می شود که به تدریج بسته به پاسخ بالینی
و EEG حداکثر تا ۱۵۰۰ میلی گرم در روز افزایش داده می شود.
سطح درمانی آن ۱۰۰-۵۰۰ میکروگرم در میلی لیتر است.

سایر روش های درمانی صرع

الف- کورتیکواستروئیدها

کورتیکواستروئیدها نقش خاصی در درمان صرع دارند، هم
ACTH و هم پردنیزولون به عنوان درمان های رده اول اسپاسم
شیر خواران^(۷) استفاده شده اند. داروهای ضدصرع جدید ممکن است
استفاده از استروئیدها را در مقام دوم قرار دهند. کورتیکواستروئیدها
در موارد مقاوم سندرم لنوکس گاستو و آفازی اپیلتیک اکتسابی

(۱) Primary generalized

(۲) Depakote

(۳) Fatal hepatic failure

(۴) Rash

(۵) Juvenile myoclonic epilepsy

(۶) Uncomplicated absence seizure

(۷) Infantile spasms

لودیت استفاده از این داروها عوارض آنها است.

ب- مهر کننده های آنزیم کربنیک انهدراز

استازولامید به عنوان درمان کمکی در سندرم لنوکس
توو حملات Absence استفاده می شود.

ج- رژیم کتوژنیک

از گذشته های دور اثر روزه داری روی بعضی حملات صرعی
م شده است. رژیم پر چربی، کم پروتئین و کم کربوهیدرات
ن نگهداری حالت کتونی پایدار و اسیدوز خفیف، به آنچه در
نگی دیده می شود شباهت بسیار دارند. در این رژیم، مقدار
ری که با مواد چربی تامین می شود، چهار برابر مجموعه
ی است که با کربوهیدرات ها و پروتئین ها تأمین می شود.
م کتوژنیک در گروهی از بیماران که به داروهای ضدصرع
سخ ندادند ممکن است مفید واقع شود و معمولاً در بچه ها
ایی دارد. یک سوم تا یک چهارم بیماران به علت آن که از این
م سودی نمی برند آن را ادامه نخواهند داد. عوارض آن شامل
تی و بی حالی، دردهای شکمی، اسیدوز و سنگ کلیه است و
الالات متابولیک زمینه ای بیمار نیز ممکن است تشدید شوند.

د- جراحی

تقریباً ۲۰-۳۰٪ از بیماران صرعی علی رغم تلاش هایی که
ی پیدا کردن یک رژیم ترکیبی مؤثر از داروهای ضدصرع انجام
گیرد به درمان طبی مقاوم هستند. برای بعضی از اینها جراحی
نهایت مؤثر است و تعداد حملات آنها را به طور چشمگیری کم
کند و حتی ممکن است کنترل کامل حملات را به دنبال داشته
سد. ارزش بالقوه جراحی به خصوص زمانی معلوم می شود که
ار سندرم صرعی داشته باشد که به دارو مقاوم باشد. در این
ه موارد، به جای آن که سال ها به درمان طبی ادامه دهد و
کلات روانی و اجتماعی حملات صرعی را تحمل نماید، بهتر
ت برای ارزیابی جراحی به مراکز خاص ارجاع داده شود.

شایع ترین نوع جراحی در بیمارانی انجام می شود که صرع
ب تمپورال دارند که قسمت اترنوم دیال لوب تمپورال آنها
اشته می شود^(۱)، یا جراحی آنها محدودتر و فقط هیپوکامپوس
میگدال را در بر می گیرد. حملات صرعی را که از نواحی خارج
وب تمپورال منشأ گیرند با برداشتن یک ناحیه نئوکورتکس
برداشتن ضایعه ای که به طور دقیق مشخص شده می توان
مان نمود^(۲)، وقتی که نتوان آن ناحیه قشر مغز را برداشت
چندین ناحیه در زیر نرم شامه ارتباطات را قطع می کنند،
سی ارتباطات موجود در خود قشر مغز در آن ناحیه قطع
شوند و به این ترتیب از انتشار حمله صرعی

برداشتن یک نیمکره^(۳) یا برداشتن چند لوب^(۵) در
بعضی بیماران و در مواقعی که بیماران به علت اختلالات یک
نیمکره مثل مگال انسفال^(۶) یا سایر اختلالات دیسپلاستیک،
حملات صرعی شدیدی دارند انجام می شود. در حملات تونیک
یا اتونیک که بیمار را ناتوان نموده اند، (مثلاً سندرم لنوکس
گاستو)، عمل جراحی قطع نمودن کورپوس کالوزم^(۷) انجام
می گیرد.

ه- تحریک عصب واگ VNS^(۸)

روش درمانی دیگری است که در بیمارانی که صرع مقاوم
به درمان دارند و برای جراحی مغز کاندید مناسبی نیستند به کار
برده می شود. در این روش یک الکترود در ناحیه میانی گردن^(۹)
روی عصب واگ سمت چپ گذاشته می شود و این الکترود توسط
یک مولد زیرجلدی که در زیر ناحیه ترقوه ای چپ کار گذاشته شده
و تحریک می شود. این مولد به نحوی برنامه ریزی می شود که
تکانه های الکتریکی متناوب به عصب واگ وارد کند.

مکانیسم دقیق عمل VNS معلوم نیست ولی مطالعات
تجربی نشان داده است که تحریک هسته های عصب واگ به
فعال شدن راه های قشری و تحت قشری منجر می شود و بدین
ترتیب آستانه تشنج را بالا می برد. ظاهراً در عمل، اثربخشی
VNS بیشتر از داروهای ضدصرع جدید نبوده است. اثرات سوء
این جراحی نادر است و شامل عوارض ناشی از تحریک مولد،
به صورت خشونت موقت صدا^(۱۰)، سرفه و تنگی نفس است که
معمولاً این عوارض خفیف هستند و به خوبی تحمل می شوند.

در پایان باید خاطر نشان کرد که هر چند در اکثر بیماران حملات
صرعی به ندرت اتفاق می افتد ولی اثرات روانی صرع همیشه برای
آنها مشکلاتی را به همراه دارد. از دست دادن گواهی نامه رانندگی
و شغل و از بین رفتن موقعیت آنها در گروه هم سن، ممکن است
بیشتر از حملات صرعی این بیماران را تحت تأثیر قرار دهند. علاوه
بر این اضطرابی که به علت این مشکلات روانی ایجاد می شود
ممکن است حملات صرعی این بیمار را تشدید کند. بنابراین صرع
مشکلات روانی بیمار را تشدید می کند و پزشک باید برای کمک به
بیمار در این رابطه آماده باشد و اهمیت بیماری و اثرات آن را روی
رانندگی، استخدام و سایر مسایل اجتماعی بداند و این فرصت را به
بیمار بدهد که مشکلاتش را شرح دهد. از نظر روانی بیمار را حمایت

(۳) Multiple subpial transection

(۴) Hemispherectomy

(۵) Multilobar resection

(۶) Megalencephaly

(۷) Corpus callosotomy

(۸) Vagus nerve stimulation

(۹) Mid-cervical

(۱۰) Transient hoarseness

(۱) Temporal lobectomy

(۲) Lesionectomy

صرع پایدار^(۱)

وضعیت صرع پایدار به حالتی گفته می‌شود که مکانیسم‌های رل مغزی که به طور معمول قادر به جلوگیری از تکرار یا لانی‌شدن حمله صرعی است کارایی خود را از دست بدهند. نتیجه یا حمله صرعی طولانی می‌شود و یا بیمار به‌طور مکرر ار حمله می‌شود و در فواصل حمله‌ها، هوشیاری کامل خود را نمی‌کند.

صرع پایدار انواع متفاوت دارد. حملات صرعی به صورت کات موتور جنرالیزه^(۲)، حمله فوکال ساده، حمله پسیکوموتور و Absence (Nonconvulsive) همگی می‌توانند به شکل مکرر پایدار در آیند ولی از همه خطرناک‌تر استاتوس تشنج‌های رالیزه است و کم خطرترین، استاتوس Absence است. ستاتوس پسیکوموتور می‌تواند موجب فراموشی یا اختلالات گر شناختی شود.

تشنج جنرالیزه اگر به شکل پایدار در آید علاوه بر عوارض زی، به دلیل عوارض عمومی مثل اسیدوز، افت فشار خون، نظمی ضربان قلب، میوگلوبینوری و آسیب کلیوی و ریوی، تواند مشکلات جدی و برخی مواقع جبران ناپذیر برای بیمار ه جا بگذارد و یا منجر به مرگ شود. لذا استاتوس صرع یک ژانس نورولوژی است و باید هر چه سریع‌تر درمان شود.

شایع‌ترین علت استاتوس صرع، قطع یا نامنظمی در مصرف وی ضدصرع است ولی علل عفونی، سیستمیک و مغزی، تلالات الکترولیتی (کاهش کلسیم و کاهش یا افزایش سدیم، ین، کاهش یا افزایش گلوکوز خون) ضربه مغزی، ضایعات ختاری مغزی شامل هتاموم مغزی یا خونریزی زیرعنکبوت‌ه و مور مغزی را نیز باید در نظر داشت.

برخورد اولیه با صرع پایدار

۱- بیمار باید بر روی سطح صاف و نرم قرار داده شود تا از صدمات احتمالی به دلیل سقوط یا ضربه سر و یا ضربه به سایر قست‌های بدن محفوظ باشد. بیمار باید به پهلو و به شکلی قرار داده شود که احتمال آسپیراسیون محتویات معده و ترشحات مجاری تنفسی کاهش یابد.

(۱) Status Epilepticus

(۲) Convulsive

گروه تبادل چروات پزشکی

۲- باید از باز بودن راه هوایی مطمئن بود.
۳- باید به علائم حیاتی دقت کرد. در اوایل تشنج پایدار ممکن است افزایش فشار خون و در ادامه به تدریج افت فشار خون اتفاق بیفتد که در صورت کاهش شدید فشار خون، درمان هر چه سریع‌تر ضروری است. دمای بدن در اوایل ممکن است افزایش یابد اما در صورت طولانی شدن وضعیت استاتوس، کاهش دما روی خواهد داد. افزایش دمای بدن می‌تواند متابولیسم مغزی را افزایش دهد و وضعیت بی‌ثبات مغزی را بدتر کند. احتمال بروز آریتمی قلبی در طی وضعیت استاتوس وجود دارد و ممکن است نیاز به درمان پیدا کند.

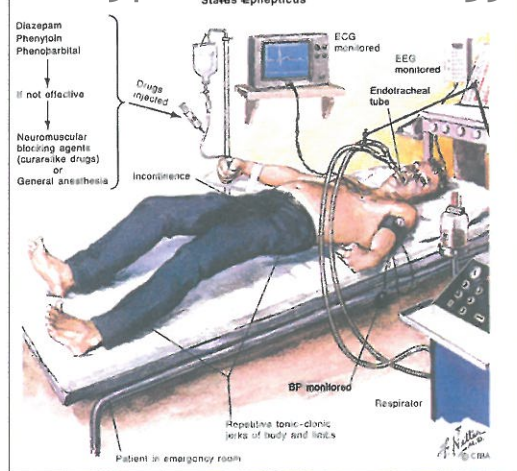
۴- باید به سرعت برای بیمار رگ گرفته شود و درمان شروع شود. در مواردی که حاضر شدن جواب آزمایش قند خون به سرعت امکان پذیر نباشد و یا به انسفالوپاتی ورنیکه مشکوک باشیم، اولین اقدامات درمانی ما تجویز تیامین و دکستروز وریدی خواهد بود (بر اساس پروتکل درمانی جدول ۵-۵).

در رابطه با داروهای ضدتشنج ابتدا باید داروی سریع اثر مانند لورازپام یا دیازپام تجویز شود. در مواردی که فقط دیازپام در دسترس باشد به دلیل این که نیمه عمر مؤثر آن برای جلوگیری از تشنج کوتاه است، باید بلافاصله از داروی فنی توئین به صورت وریدی استفاده نمود. باید به یاد داشت فنی توئین در محلول قندی انفوزیون نشود زیرا رسوب می‌دهد.

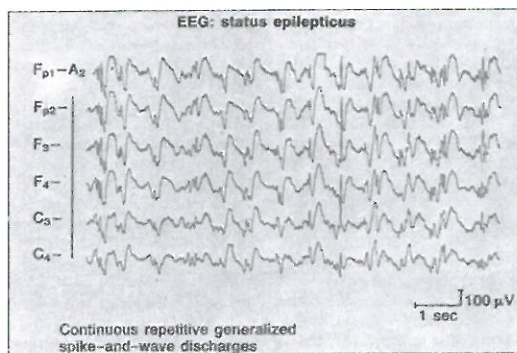
حتماً لازم است نمونه خون وریدی برای سنجش گلوکز، کلسیم، الکترولیت‌های سرم، تست‌های خونی عملکرد کبد و کلیه، و شمارش گلبول‌های خون گرفته شود و در صورت شک به مسمومیت‌ها، نمونه خون از این جهت نیز فرستاده شود.

در صورت تداوم تشنج، لازم است بیمار به بخش مراقبت‌های ویژه منتقل شود و داروهای فنو باریتال یا میدازولام تجویز شود. این داروها می‌توانند موجب توقف تنفس شوند لذا لازم است لوازم حمایت تنفس در اختیار باشد.

اگر تشنج هنوز کنترل نشده است از داروی پروپوفول یا پتوباریتال می‌توان کمک گرفت و در نهایت اگر تشنج‌ها متوقف نشد، از داروهای بلوک کننده عصبی-عضلانی جهت شل کردن عضلات و کاهش عوارض حاصل از فعالیت مداوم عضلانی می‌توان استفاده کرد. خوشبختانه در اکثر موارد تشنج پایدار با تجویز چند داروی اول کنترل می‌شود.



شکل ۶-۵: استاتوس صرع



شکل ۷-۵: نوار مغز در بیمار مبتلا به استاتوس صرع

گرفتن شرح حال از همراهان و ثبت در صورت عدم حضور همراه، وجود نسخه دارویی، کارت مخصوص بیماری یا نشانه‌ای از مصرف دارو یا ماده مسمومیت‌زا، می‌تواند پزشک را در یافتن علت صرع پایدار و کنترل بهتر آن یاری کند.

معاینه فیزیکی سریع در جهت یافتن علائمی دال بر ضربه‌ی سر، علایم تحریک منزه و عفونت سیستمیک، ادم پایی، علائم عصبی موضعی، شواهد بیماری کبدی، کلیوی و بدخیمی باید انجام شود.

گازهای خون شریانی باید بررسی شود. این آزمایش در جهت یافتن علت صرع پایدار و نیز وضعیت فعلی بیمار و احتمال نیاز به اقدامات حمایتی می‌تواند کمک کننده باشد. برای بررسی احتمال آریتمی و یا ایسکمی قلبی لازم است نوار قلب گرفته شود و در صورت تداوم تشنج، مانیتورینگ مداوم قلبی ضروری است.

برای بررسی برون ده ادراری سوند فولی گذاشته شود.

۱- پس از ثبات علایم حیاتی و کنترل تشنج، همه بیماران نیاز به سی‌تی‌اسکن مغزی دارند، مگر این که دلیل صرع پایدار کاملاً واضح باشد (مثلاً بیمار مصروع که ضایعه مغزی نداشته و داروی ضدصرع خود را به طور ناگهانی قطع کرده باشد).

۱- در صورتی که علت صرع مشخص نشود. نیاز به انجام پونکسیون لومبار و بررسی مایع مغزی نخاعی است.

لازم به یادآوری است که درمان صرع پایدار از آموزش‌های بی‌پزشکان است و هر پزشک باید روش درمان آن را بداند و صورت مواجهه به سرعت اقدام کند، زیرا آسیب برگشت‌ناپذیری در صورت کنترل نشدن صرع پایدار در همان ساعت اول عی می‌شود. در نتیجه پس از دو ساعت از شروع صرع پایدار صورت عدم کنترل تشنج با داروهای اولیه، باید داروهای گین بیهوشی شروع شود.

برای آشنایی بیشتر با الکتروآنسفالوگرافی به فصل دو جعه شود.

زمان (دقیقه)	اقداماتی که باید انجام شود
۵-۰۰	تشخیص صرع با دیدار، تجویز اکسیژن، توجه به راه هوایی، تنفس و گردش خون (ABC)، رگ‌گیری مناسب، مانیتورینگ ECG در صورت امکان، گرفتن خون برای CBC، Na، Mg، Ca، قند خون، سطح سرمی داروهای ضدصرع، ABG و تست‌های غربالگری جهت مسمومیت‌ها و ارسال به آزمایشگاه
۱۰-۶۰	در صورت عدم دسترسی سریع به سطح سرمی گلوکز، ۱۰۰ میلی‌گرم تیامین و ۵۰ سی‌سی دکستروز ۵۰٪ به صورت وریدی تزریق شود. ۴ میلی‌گرم لورازپام طی دو دقیقه انفوزیون وریدی شود و در صورت لزوم بعد از ۱۰-۸ دقیقه آن را تکرار نمود و یا به جای آن می‌توان ۱۰ میلی‌گرم دیازپام طی پنج دقیقه انفوزیون وریدی نمود. در صورت لزوم ۵-۳ دقیقه بعد از آن را تکرار نمود.
۲۰-۱۰	در صورت تداوم استاتوس و یا در صورت خاتمه آن با دیازپام بلافاصله ۲۰ میلی‌گرم فنی توئین به ازای هر کیلوگرم وزن تزریق شود. سرعت تزریق حداکثر ۵۰ میلی‌گرم در دقیقه باشد. کنترل فشارخون و مانیتورینگ ECG به طور همزمان انجام شود.
۳۰-۲۰	در صورت تداوم استاتوس دو دوز اضافی فنی توئین به میزان ۵ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم (جمعاً ۳۰ میلی‌گرم به ازای هر کیلو) می‌توان تجویز کرد.
بعد از ۳۰ دقیقه	در صورت تداوم استاتوس لوله داخل تراشه تعبیه و ترجیحاً با مانیتورینگ EEG یکی از روش‌های زیر به کار گرفته شود: الف) فتوباریتال ۲۰ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم و با سرعت ۱۰۰-۵۰ میلی‌گرم در دقیقه تزریق وریدی و در صورت لزوم دوزهای اضافی ۵ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم می‌توان تجویز کرد. یا ب) میازولام به صورت انفوزیون مداوم با دوز ۲/۰ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم به آهستگی تزریق و سپس با دوز ۲/۰-۱ میلی به ازای هر کیلو در ساعت ادامه یابد. یا ج) انفوزیون مداوم پروپوفول با دوز ۵-۱۰ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم طی ۵ دقیقه انجام و سپس با دوز ۴-۲ میلی به ازای هر کیلوگرم در ساعت ادامه یابد.

منابع

1. EuGen Braunwald, Anthony S. Fauci, Dennis L. Kasper Stephen L. "Clinical Neurology" 5th ed Mac Graw – Hill, USA 200 .PP 260-71
2. Hausey, Danl, Longo, J. Larry Jameson, "Harrisonis principles of internal medicine" 15th ed Mac Graw-Hill USA 2004 PP 2354-69
3. Allan H Ropper, R H. Brown "Adamas and victor's principles of Neurology" 8th ed Mac Graw – Hill, USA 2005 PP 271-301
4. David A. Greeberg, Michael J. Aminoff, Roger p. Simon 5. Walter G . Bradly, Robert B. Daroff, Gerald M. Fenichel Joseph Jankovic, "Neurology in clinical practice" 5th ed Butter
6. worth Heinemann, USA 2008 PP 1909-46
7. Lewis p. Rowland, "Merritt's Neurology" 11th ed Lippincott Williams & Wilkins, USA 2005 ,pp 990-1016

فصل ۶

تومورهای مغزی

Brain Tumors

تومورهای مغزی، به تومورهایی گفته می‌شوند که یا از خود بافت زی منشأ می‌گیرند (تومورهای مغزی اولیه) و یا به دنبال متاستاز از سایر مناطق، در مغز ایجاد می‌شوند (تومورهای مغزی ثانویه).

تومورهای مغزی اولیه شامل: تومورهای برخاسته از پارانشیم، مننژ، اعصاب کرانیال و سایر ساختمان‌های داخل مغزی (ده هیپوفیز و پینه‌آل) هستند. لنفوم اولیه سیستم عصبی مرکزی به لنفوم غیر هوچکینی محدود به سیستم عصبی مرکزی می‌شود.

تومورهای مغزی ثانویه، شایع‌ترین تومورهای مغزی هستند. با وجودی که گروهی از تومورهای مغزی از لحاظ بیولوژیکی بافت‌شناسی، خوش‌خیم هستند، طبیعت بافت مغزی به گونه‌ای است که افتراق تومورهای بی‌خطر را از پرخطر دشوار می‌کند. یک مورد نسبتاً کوچک با رشد آهسته و طبیعت تهاجمی ناچیز در صورتی که در منطقه‌ای حیاتی از مغز ایجاد شود، می‌تواند با پیامد رگباری همراه باشد.

تظاهرات بالینی

تومورهای مغزی غالباً با یکی از سه سندرم زیر تظاهر می‌کنند:

- اختلالات نورولوژیک فوکال (با پیشرفت تحت حاد)
 - اختلالات نورولوژیک جنرالیزه مثل سردرد، دمانس، تشنج
 - تغییرات شخصیتی یا اختلال راه رفتن
- وجود علائم سیستمیک مثل ضعف، کاهش وزن، بی‌اشتهایی آتب بیشتر به نفع یک تومور متاستاتیک است و در تومورهای اولیه مغز شایع نیست.

۱- نقایص نورولوژیک فوکال پیش‌رونده

ناشی از تحت فشار قرار گرفتن نورون‌ها و الیاف ماده سفید است که به دنبال توسعه تومور و ادم همراه با آن ایجاد می‌شود. هرچند در اغلب موارد روند بیماری تدریجی و آهسته است، اما با شیوع کمتر ممکن است با شروع ناگهانی یک نقص عصبی (مشابه سکته‌ی مغزی) تظاهر یابد. این حالت به خصوص زمانی رخ می‌دهد که تومور دچار خونریزی شود. تومورهایی که مکرراً دچار خونریزی می‌شوند عبارتند از: گلیوم‌های درجه بالا و تومورهای متاستاتیک ناشی از ملانوم و کوریوکارسینوم.

۲- نقایص نورولوژیک منتشر

اغلب بیانگر بالا بودن فشار داخل مغزی، هیدروسفالی یا انتشار گسترده تومور هستند. وجود تومور در بعضی نواحی می‌تواند به اختلالات رفتاری منجر شود. برای مثال

- تشنج می‌تواند ناشی از گسستگی مدارهای نورونی کورتیکال باشد. تومورهایی که به کورتکس هجوم می‌آورند یا آن را تحت فشار قرار می‌دهند نسبت به تومورهای ساب کورتیکال احتمال بیشتری دارند که با تشنج همراه باشند.
- سردرد ممکن است ناشی از تحریک موضعی یا جابه‌جایی ساختمان‌های حساس به درد یا به دلیل بالا بودن فشار داخل جمجمه باشد. سردردی که با استراحت به‌جای بهبودی تشدید یابد، می‌تواند ناشی از ضایعه‌ای فضاگیر باشد. سردردهای ناشی از بالا بودن فشار داخل جمجمه، معمولاً جنرالیزه و مقطعی هستند و بیش از یک بار در طول روز ایجاد می‌شوند. این سردردها به طور تیبیک طی چند دقیقه ایجاد شده، بیست تا چهل دقیقه ادامه می‌یابند و سریعاً هم فروکش می‌کنند. سردردهای مذکور، ممکن است بیمار را از خواب بیدار کنند و یا ممکن است با سرفه، عطسه یا زور زدن تشدید یابند. با سردردهای شدید ممکن است استفراغ همراه شود. زمانی که فشار داخل جمجمه به طور مداوم بالا باشد، سردردها نیز مداوم شده، با شدت متغیر ادامه می‌یابند. فشار داخل جمجمه بالا می‌تواند با ادم پایی همراه باشد ولی باید توجه داشت که این نشانه ممکن است در افراد مسن یا کودکان کوچک بارز نباشد.

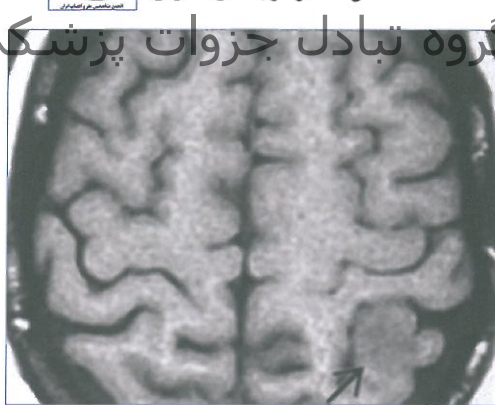
بررسی‌های آزمایشگاهی

تومورهای مغزی اولیه به طور معمول باعث تغییرات سرولوژیک مثل بالا رفتن سرعت سدیماتاسیون خونی نمی‌شوند، اما متاستاز به سیستم عصبی ممکن است همراه با نشانه‌های سیستمیک بدخیمی باشد. پونکسیون کمری مایع مغزی نخاعی (LP) می‌تواند به هر نیاسیون بافت مغزی در بیماران مبتلا به توده فضاگیر مغزی منجر شود و به طور معمول نباید در این بیماران انجام شود.

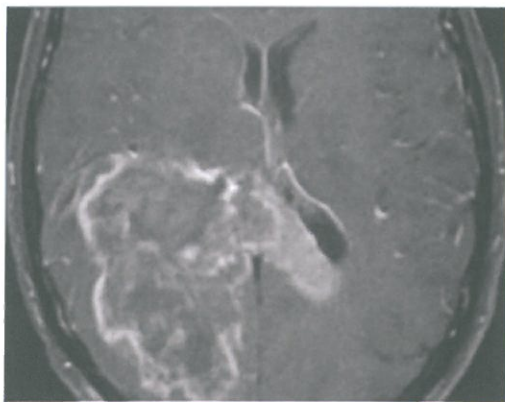
بررسی‌های تصویربرداری

CT اسکن مغزی و MRI، ضایعه فضاگیر و ادم اطراف ضایعه را نشان می‌دهند. علاوه بر این می‌توان وجود ماده حاجب^(۱) یا فقدان آن را در ضایعه بررسی نمود (این مسئله به تشخیص احتمالی نوع تومور کمک می‌کند). جذب ماده حاجب در ضایعه، نشانه گسستگی در سد خونی-مغزی است. در گلیوم‌های درجه پایین (مثل آستروسیتوما فیبریلاری)، به طور مشخص جذب ماده حاجب در ضایعه اتفاق نمی‌افتد.

(۱) Contrast Enhancement



شکل ۱-۶: آستروسیتومای درجه پایین. توده‌ای در لوب پاریتال چپ
پایین با ادم ناچیز و بدون جذب ماده حاجب (MRI با تزریق)



شکل ۲-۶: گلیوبلاستوم مولتی‌فرم. توده‌ای با جذب ماده حاجب و نکروز
مرکزی که کورپوس کالوزوم را نیز درگیر کرده است. (MRI با تزریق)

ب- آستروسیتومای درجه بالا (۵)

این گروه شامل آستروسیتومای آناپلاستیک و گلیوبلاستوم مولتی‌فرم است. اغلب آستروسیتوماهای بالغین در این گروه قرار می‌گیرند. برداشت کامل این تومورها امکان‌پذیر نیست و با پیش‌آگهی مطلوبی همراه نیستند. متاستاز خارج مغزی نادر است.

۲- اولیگودندروگلیوما

این تومور، برخاسته از اولیگودندروسیت‌هاست و ۱۵ درصد از گلیوماهای بالغین را تشکیل می‌دهد اما نسبت به آستروسیتوما سیر خوش‌خیم‌تری دارد. اولیگودندروگلیوما، اغلب در ناحیه سوپرا تنتوریل ایجاد می‌شود و در ۳۰ درصد موارد با کلسیفیکاسیون همراه است. برداشت کامل جراحی این تومور، امکان‌پذیرتر از آستروسیتوما است.

نسیم‌بندی تومورهای مغزی

تومورهای مغزی اولیه

تومورهای مغزی اولیه بر حسب نوع سلول‌های غالبشان در وسکوپ نوری و وجود یا فقدان نماهای پاتولوژیک استاندارد نسیم‌بندی می‌شوند.

گلیوما، مننژیوما و تومورهای سلول‌های جنینی (۱) حدود ۹۵ درصد از تومورهای اولیه داخل مغزی را تشکیل می‌دهند.

الف- تومورهای برخاسته از سلول‌های گلیال (۳)

تومورهای این دسته بالغ بر ۸۰ درصد از بدخیمی‌های اولیه سیستم عصبی مرکزی را تشکیل می‌دهند. واژه گلیوما به تومورهایی گفته می‌شود که به نظر می‌رسد از سلول‌های گلیال منشاء می‌گیرند. (مثل آستروسیت‌ها، اولیگودندروسیت‌ها و سلول‌های اپاندیمال).

۱- آستروسیتوما

تومورهای برخاسته از آستروسیت‌ها شایع‌ترین تومورهای مغزی اولیه هستند. بر اساس درجه‌بندی WHO این تومورها در چهار درجه (۳) تقسیم‌بندی می‌شوند که در ابتدای طیف تومورهایی مثل آستروسیتومای پیلوسیتیک جوانان (grade I) قرار می‌گیرد که بعد از جراحی پیش‌آگهی آن عالی است. در انتهای طیف (grade IV) گلیوبلاستوم مولتی‌فرم قرار دارد که تومور بسیار مهاجمی محسوب می‌شود.

الف- آستروسیتومای درجه پایین (۴)

آستروسیتوم نوع پیلوسیتیک (grade I) در دوران کودکی شایع است و غالباً در مخچه به‌صورت توموری کیستیک با حاشیه مشخص ظاهر می‌شود.

در مورد درمان آستروسیتومای درجه پایین (۱ و ۲)، نظرات متفاوتی وجود دارد. در بیماران علامت‌دار یا بیمارانی که تشنج آنها پاسخ مناسبی به درمان نداده است، برداشتن تومور می‌تواند علائم را بهبود بخشد. در مورد بیماران بدون علامت یا تومور با رشد آهسته، باید بیوپسی تشخیصی و در صورت امکان برداشت کامل تومور مدنظر قرار گیرد. رادیوتراپی در برخی موارد انجام می‌شود. شیمی‌درمانی نقشی در درمان این بیماران ندارد.

(۱) Germ cell

(۲) Glioma

(۳) grade

(۴) Low grade

گروه‌های تومورهای پستان
این تومورها اکثراً در دهه دوم زندگی ظاهر می‌شوند.
محل تومور غالباً داخل بطن سوم یا مجاوز آن، به خصوص در ناحیه پینه‌آل است.



شکل ۳-۶: اولیگودندروگلیوما. توده‌ای هتروژن با اجزای کورتیکال و ساب کورتیکال به همراه کلسیفیکاسیون و تغییرات کیستیک (MRI بدون تزریق، سکانس T_p)

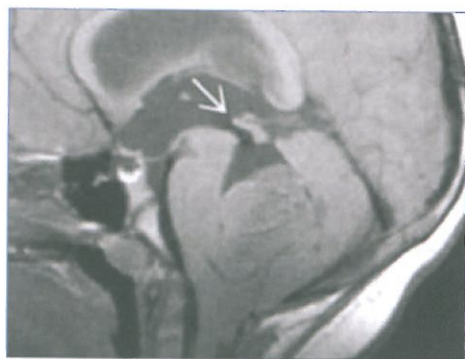
۳- اپاندیموما

برخاسته از سلول‌های پوششی دیواره بطن‌هاست و در بالغین به طور تپیک در کانال نخاعی به خصوص در ناحیه‌ی لومبوساکرال بروز می‌کند. در کودکان، این تومور بیشتر از بطن‌های مغزی به خصوص بطن چهار منشأ می‌گیرد. تومورهای گروه اپاندیموما در بررسی‌های تصویربرداری، تومورهایی با حاشیه‌ی نسبتاً مشخص هستند که ماده حاجب را به طور یکنواخت جذب می‌کنند. این تومورها ممکن است از طریق CSF متاستاز دهند. در صورت برداشت کامل تومور، پیش‌آگهی بیماری عالی است.

الف- تومورهای برخاسته از سلول‌های غیر گلیال^(۱)

۱- تومورهای برخاسته از ژرم سل^(۲)

گروه ژرمینوما شایع‌ترین تومورهای ژرم سل هستند.



شکل ۴-۶: اپاندیموما. توده‌ای منشأ گرفته از بطن ۴ که باعث هیدروسفالی انسدادی شده است. (MRI بدون تزریق، سکانس T_p)

تومورهای گروه ژرمینوما اغلب مهاجم هستند، اما انواعی از آنها ممکن است خوش‌خیم باشند. به علت محل قرارگیری تومور، بیماری غالباً با اختلال محور هیپوفیز-هیپوتالاموس شامل دیابت بی‌مزه، اختلال میدان بینایی، اختلال حافظه یا خلق و هیدروسفالی تظاهر می‌کند. در مطالعات تصویربرداری، ژرمینوماها تومورهایی هستند که ممکن است حاشیه مشخصی نداشته باشند ولی ماده حاجب را به طور یکنواختی جذب می‌کنند.

درمان انتخابی تومور برداشت کامل با جراحی است. اشنه‌درمانی یا شیمی‌درمانی ممکن است در شرایط خاصی مدنظر قرار گیرد. امید به زندگی ۵ ساله بیش از ۸۵ درصد است.

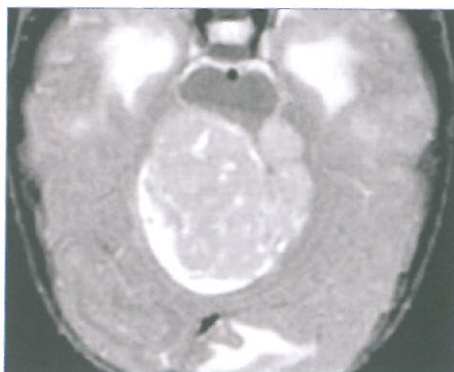
ب- سایر انواع تومورهای برخاسته از ژرم سل‌ها عبارتند از:
تراتوما، تومورهای کیسه‌ی زرده، کوریوکارسینوما و امبریونال کارسینوما.

۲- مدولوبلاستوما

مدولوبلاستوم عمدتاً در قسمت خلفی ورمیس مخچه و سقف بطن چهارم کودکان ایجاد می‌شود و شایع‌ترین تومور مغزی بدخیم کودکان محسوب می‌شود. این تومور غالباً از طریق CSF منتشر می‌شود. در صورت امکان، این تومورها باید از طریق جراحی خارج شوند. اگر در زمان تظاهر علائم، تومور انتشار پیدا نکرده باشد، پیش‌آگهی تومور عموماً مطلوب خواهد بود.

۳- لنفوم اولیه سیستم عصبی مرکزی

این تومور، ناشی از بدخیمی درجه بالای لنفوسیت‌های



شکل ۵-۶: مدولوبلاستوم. توده‌ای در بطن چهارم که باعث اشباع آن و هیدروسفالی انسدادی شده است. (MRI، بدون تزریق، سکانس T_p)

(۱) Glioma

(۲) Germ cell Tumors



شکل ۷-۶-الف: ماکرو آدنومای هیپوفیز. توده‌ای در ناحیه سوپراسلار که افتراق آن از غده هیپوفیز امکان‌پذیر نیست. (MRI بدون تزریق، سکانس T_1)



شکل ۷-۶-ب: ماکرو آدنومای هیپوفیز. توده‌ای در ناحیه سوپراسلار که افتراق آن از غده هیپوفیز امکان‌پذیر نیست. (MRI با تزریق، سکانس T_1)

اختلال بینایی، سردرد، دوبینی، رینوره مایع مغزی-نخاعی
تظاهر یابد.

علاوه بر این بیماران ممکن است با علائم ناشی از کاهش
یا افزایش هورمون‌های هیپوفیزی، مانند بیماری کوکشینگ،
اکرومگالی یا آمنوره مراجعه کنند.

انجام MRI با و بدون تزریق ماده‌ی حاجب، بهترین روش
تصویربرداری در بررسی توده‌های ناحیه سلار است. ارزیابی
هورمونی نیز باید انجام شود.

بر حسب نوع و سایز تومور و شرایط بیمار، ممکن است
درمان‌های جراحی، رادیوتراپی یا هورمونی مدنظر قرار گیرد.

۵- مننژیوما

این تومور اغلب خوش‌خیم است و معمولاً از دورا
(سخت شامه) یا آراکنوئید منشا می‌گیرد. تهاجم تومور
به بافت مغز شایع نیست. محل تومور غالباً در سینوس
سائیتال، روی انتحاهای نیمکره‌های مغز و زاویه بین

B است که در سیستم عصبی مرکزی تظاهر می‌یابد. در
حالی‌که هیچ شاهده‌ی مبنی بر لنفوم سیستمیک وجود
ندارد. تومور غالباً افراد مبتلا به نقص ایمنی به خصوص
دریافت‌کنندگان پیوند یا افراد مبتلا به ایدز را درگیر
می‌کند. در افراد مبتلا به نقص ایمنی، لنفوم سیستم
عصبی مرکزی همراه با آلودگی سلول‌های تومورال با
ویروس اپشتاین بار^(۱) است.

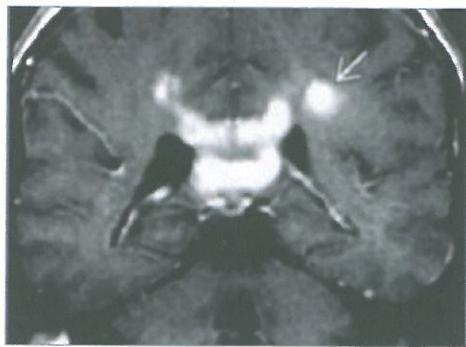
در افراد بدون نقص ایمنی، در بررسی‌های
تصویربرداری، تومور، مشخصاً به طور یکنواخت ماده
حاجب را جذب می‌کند ولی در افراد دارای نقص ایمنی
تومور غالباً متعدد است و ماده حاجب به صورت حلقه‌ای در
حاشیه ضایعه خود را نشان می‌دهد^(۲).

پیش‌آگهی تومور مطلوب نیست. درمان اصلی تومور،
شیمی‌درمانی است. بسیاری از بیماران از نظر علائم بالینی
و تصویربرداری پاسخ بسیار قابل توجهی به استروئید
می‌دهند. هر چند که عود علائم همواره طی چند هفته
ایجاد می‌شود.

۴- آدنوم هیپوفیز

آدنوم هیپوفیز، تومور خوش‌خیم هیپوفیز قدما
است. این تومورها بر حسب اندازه و منشاء سلولی‌شان
تقسیم‌بندی می‌شوند. تومورهای کوچک‌تر از یک
سانتی‌متر، «میکرو آدنوم» و تومورهای بزرگ‌تر از یک
سانتی‌متر «ماکرو آدنوم» نامیده می‌شوند. تومورها ممکن
است ترشحی یا غیرترشحی باشند. تومورهای بزرگ
می‌توانند با فشار بر سلول‌های ترشحی مجاور، باعث
کاهش ترشح هورمونی شوند.

آدنوم هیپوفیز می‌تواند با علائم نورولوژیک مانند

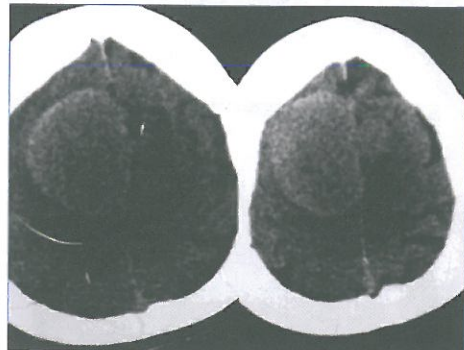


شکل ۶-۶: لنفوم اولیه مغز. توده‌ای با جذب یکنواخت ماده حاجب که
باعث درگیری کورپوس کالوزوم شده است. (MRI با تزریق)

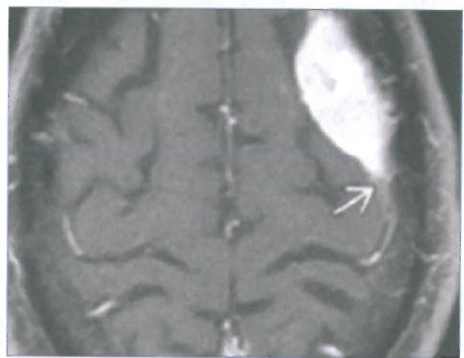
مننژیوما، توده‌ای خوش خیم و سست است که معمولاً در بینای بزرگ شکل می‌گیرد. این تومور به دلیل رشد و تکثیر سلول‌های مننژیال در فضای بینای بزرگ ایجاد می‌شود. مننژیوماها معمولاً به صورت توده‌ای خوش خیم و سست در فضای بینای بزرگ ایجاد می‌شوند. این تومور به دلیل رشد و تکثیر سلول‌های مننژیال در فضای بینای بزرگ ایجاد می‌شود. مننژیوماها معمولاً به صورت توده‌ای خوش خیم و سست در فضای بینای بزرگ ایجاد می‌شوند.

برداشت کامل تومور خوش خیم با جراحی، به درمان قطعی منجر می‌شود.

مننژیوماى برخاسته از فالکس



شکل ۸-۶: مننژیوماى برخاسته از فالکس



شکل ۹-۶: مننژیوما، توده‌ای منشأ گرفته از دورا که ماده حاجب را به طور یکنواخت جذب کرده است. (MRI با تزریق)

۶- شوانوما (نوروما، نورینوما)

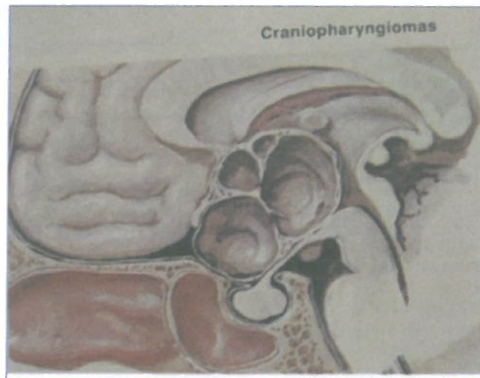
این تومور خوش خیم از سلول‌های شوان منشأ می‌گیرد و غالباً قسمت وستیبولار عصب هشتم کرانیال را درگیر می‌کند. عصب پنجم کرانیال دومین عصب شایع درگیر است. بیماری نوروفیبروماتوز تیپ II فرد را به شدت مستعد شوانوماى شاخه وستیبولار می‌کند. در مطالعات تصویربرداری، این تومور به طور شدید و یکنواخت ماده حاجب را جذب می‌کند.

حتی‌الامکان درمان جراحی برای برداشت تومور باید انجام شود.

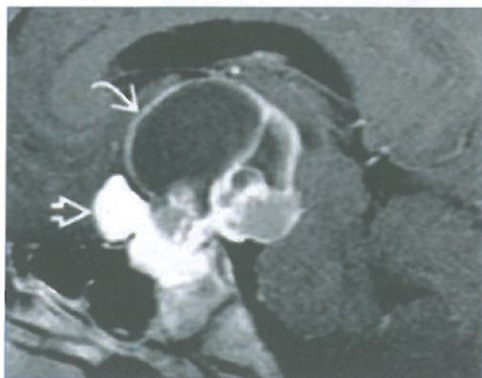
۷- کرانیوفارنژیوما

این تومور به طور ویژه به صورت تومور سوپرا سلار ظاهر می‌کند؛ منشأ آن از پاچ راتکه یا دیورتیکولوم آدنوهیپوفیز بوده، غالباً کیستیک است. در بالغین در ۸۵ درصد موارد کلسیفیه می‌باشد. به علت محل قرارگیری، تومور اغلب خود را به صورت اختلال رشد در کودکان، اختلال اندوکراین در بالغین یا نقایص بینایی در هر دو گروه، نشان می‌دهد.

درمان انتخابی، جراحی است.



شکل ۱۰-۶: تصویر شماتیک کرانیوفارنژیوما



شکل ۱۱-۶: کرانیوفارنژیوما، یک توده کیستیک سوپراسلار با جذب ماده حاجب به صورت حلقوی (MRI با تزریق)

تومور خوش خیمی است با منشاء سلولی ناشناخته که در بطن سه ایجاد می شود و می تواند باعث انسداد جریان CSF و در نتیجه هیدروسفالی شود. درمان، جراحی است که می تواند به ریشه کنی تومور منجر شود.

1. تومورهای متاستاتیک مغزی

بیشتر متاستازهای مغزی ناشی از انتشار همتوزن هستند. ل این تومورها غالباً در محل اتصال ماده سفید به خاکستری مت. ریه، شایع ترین منشاء متاستاز مغزی است. سایر مناطق ج، سرطان های پستان، سیستم گوارشی و ملانوم هستند. ستاز از تومورهای پروستات، تخمدان و لنفوم هوچکین به مغز است.

در بررسی های تصویربرداری، متاستازها اغلب به صورت های متعدد با حاشیه نسبتاً مشخص بروز می کنند که همواره ه حاجب را جذب می کنند.



شکل ۱۲-۶: متاستاز مغزی. متاستاز از آدنوکارسینومای پستان که در سی تی اسکن، به صورت ضایعات متعدد با جذب ماده حاجب خود را نشان داده است.

منابع

1. "Harrison's PRINCIPLES OF INTERNAL MEDICINE", Fauci, Longo et.al, Eighteenth Edition 2012, McGraw- Hill Pub.
2. "Adams and Victor's Principles of Neurology", Allan H. Ropper, Martin A. Samuels, Ninth Edition, McGraw-Hill Pub.
3. "Merriitt's Neurology", 11th Edition, 2005, Rowland, Lev P, Lippincott Williams & Wilkins
4. "Cecil Medicine ", Goldman, 23rd edition 2007, Elsev Inc.



فصل

۷

عفونت‌های سیستم عصبی مرکزی

Principles Infections of the Nervous
System

برخی شرایط مستعد کننده وجود دارند که خطر منبجیت پنومو کوکی را افزایش می دهند و مهم ترین آنها پنومونی پنومو کوکی است. سایر عوامل خطر ساز عبارتند از: سینوزیت یا اوتیت مدیای پنومو کوکی حاد یا مزمن همزمان، الکلیسم، دیابت، اسپلنکتومی، هایپوگاما گلوبولینمی، نقص کمپلمان، ضربه به سر همراه با شکستگی قاعده جمجمه به همراه رینوره است. علی رغم درمان آنتی بیوتیکی میزان مرگ و میر این بیماری حدود ۲۰٪ است.

نایسیریا مننژیتیدیس عامل ۲۵٪ تمام موارد مننژیت باکتریال و عامل ۶۰٪ موارد در کودکان با سن ۲ تا ۲۰ سال است. وجود ضایعات پوستی پورپوریک یا پتشی می‌تواند علامت مهمی در تشخیص عفونت مننژوکوکی باشد. گسترش بیماری به دنبال کلونیزاسیون نازوفارنکس بستگی دارد و همچنین به فاکتورهای ویروولانس باکتری و مکانیزم‌های دفاعی میزبان که شامل توانایی میزبان در تولید آنتی‌بادی‌های ضدمننژوکوک و لیزمننژوکوکی به کمک مسیرهای کلاسیک و آلترناتیو کمپلمان مربوط می‌شود. افرادی که نقص در هریک از اجزاء کمپلمان از جمله پروپدرین داشته باشند، به شدت مستعد عفونت‌های مننژوکوکی هستند. تبخال معمولاً در مننژیت‌های پنوموکوکی و مننژوکوکی دیده می‌شود.

مننیت پنومو کوکی هنگام پاییز و زمستان و در مردان بالای
چهل سال شایع تر است. مننیت منگو کوکی در زمان زلزله و
جنگ‌ها و نیز در مراکز نظامی شایع ترین علت مننیت را تشکیل
می‌دهد و بروز آن پس از ۵۰ سالگی نادر است.

لیستریا مونوسیژون به طور فزاینده‌ای به عنوان یکی از علل مننژیت در نوزادان (سن کمتر از یک ماه)، زنان باردار، افراد مسن، تر از ۶۰ سال و افراد مبتلا به نقص ایمنی در همه سنین است. عفونت از طریق خوردن غذاهای آلوده به لیستریای انسانی مثلاً سالاد، شیر، پنیرهای آلوده و انواع غذاهای آماده مصرف نظیر هات داگ پخته آلوده، منتقل می‌شود.

استافیوک اورئوس و استافیلوکوک‌های کوگولاز منفی از علل مهم مننژیت به دنبال اعمال جراحی اعصاب به خصوص شنت گذاری در هیدروسفالی، یا به عنوان عارضه استفاده از مخزن ommaya برای انجام کموتراپی اینتراتکال به حساب می‌آیند.

پاتوفیزیولوجی

شایع ترین باکتری هایی که باعث ایجاد منژیت می شوند، شامل استرپتوکوک پنومونیه و نایسریا مننژیتیدیس، در ابتدا به اتصال به اپیتلیوم نازوفارنکس، در نازوفارنکس کلونیزه می شوند. سپس باکتری ها در واوکول های محدود شده توسط غشا از سلول های ایپی تلیال عبور می کنند و به فضای داخل عروقی

عفونت‌های سیستم عصبی یکی از مهم‌ترین مسائل در نسکی هستند، به ویژه برخی از انواع آنها که در صورت عدم خیص و درمان به موقع، موجب مرگ بیمار یا بروز عوارض رقابل برگشت می‌شوند. بنابراین تشخیص زود هنگام و شروع ریع درمان می‌تواند نجات دهنده جان بیمار باشد. برای درک نر مطالب، واژه‌های مرتبط با این گونه عفونت‌ها توضیح ه می‌شود. مننژیت یعنی حمله میکروب به پرده‌های مغز، بقالیت یعنی عفونت و التهاب منتشر پاراتشیم مغز، آبسه مغزی ب عفونت کانونی و چرکی در پاراتشیم مغز است که توسط ب کپسول عروقی احاطه شده است. واژه سربریت غالباً برای صیف آبسه مغزی بدون کپسول به کار می‌رود. ترومبوفلیت نی التهاب و انسداد عفونی (یا غیر عفونی) وریدهای مغزی، پییم ساب‌دورال یعنی تشکیل کانون چرکی در زیر سخت شامه، لییت یعنی التهاب عفونی (یا غیر عفونی) نخاع و بالاخره سفالومیلیت یعنی التهاب مغز و نخاع هر دو .

عقونتهای سیستم عصبی مرکزی به سه شکل حاد، تحت
دو مزمن ظاهر می‌کنند. ابتدا به ذکر انواع حاد می‌پردازیم.

مننژیت باکتریال حاد

تعريف

مننریت باکتریال یک عفونت چرکی حاد پیا، آرکانوئید و مایع
نری نخاعی (در فضای ساب آرکانوئید) است.

اپیدمیولوژی

مننژیت باکتریال شایع ترین نوع عفونت چرکی سیستم صاب مرکزی است و بروز سالیانه آن بین ۲ تا ۴ درصد ۱۰۰۰۰ ر در آمریکا می باشد. اپیدمیولوژی مننژیت باکتریال به طور قابل لاحظه ای طی سال های اخیر تغییر کرده است به طوری که هش چشم گیری در بروز مننژیت هموفیلوس آنفلانزایی و به بزان کمتری کاهش در بروز مننژیت نایسریا مننژیتیدیس مشاهده یشود. این کاهش احتمالاً به علت کشف و استفاده وسیع از کسن های این دو ارگانیسم بوده است. در حال حاضر شایع ترین گانیسم های مسئول مننژیت باکتریال کسب شده از جامعه عبارتند : استرپتوکوک پنومونیه (حدود ۵۰٪)، نایسریا مننژیتیدیس (حدود ۲٪)، استرپتوکوک گروه B (حدود ۱۵٪) و لیستریا مونوسیژوزن حدود ۱۰٪). هموفیلوس آنفلانزا در حال حاضر عامل کمتر از ۱۰٪ وارد مننژیت باکتریال در بسیاری جوامع است.

اتیولوژی

استریتوکوک پنومونیه شایع ترین عامل مننژیت در افراد بالغ با سن بالای ۲۰ سال است. این باکتری به طور طبیعی از نازوفارنکس ۵۰-۱٪ افراد بالغ نوزاد، ۲۰ تا ۴۰٪ حه‌های نوزاد جدا شده است.

بند. (ماتی، گوارز، جریان، خول، بند، مننژیت باکتریال، انتشارات تابادول، تهران، ۱۳۹۵).
 ساکاریدی قادرند که از فاگوسیتوز توسط نوتروفیل‌ها و فعالیت ریسیدال مسیر کلاسیک کمپلمان محفوظ بمانند. باکتری‌های بل شده از طریق خون می‌توانند به شبکه کوروئیدی داخل ی رسیده مستقیماً سلول‌های اپی تلیال شبکه کوروئیدی را ه کنند و به CSF دسترسی پیدا کنند. CSF طبیعی حاوی تعداد گلوبول سفید و مقادیر نسبتاً کمی از پروتئین‌های کمپلمان و نوگلوبولین‌ها است.

اتفاق و خیمه‌ای که در باتورنز مننژیت باکتریال نقش دارد ش التهابی است که در نتیجه تهاجم باکتری‌ها ایجاد می‌شود. اول شروع پاسخ التهابی و تشکیل آگزودای چرکی در فضای اب آراکتوئید، لیز باکتری و به دنبال آن آزاد شدن محتویات اره سلولی آن به داخل فضای ساب آراکتوئید است.

در باتوفیز یولوژی مننژیت باکتریال، افزایش سطوح سیتوکین‌ها موکین‌ها در CSF بیشترین نقش را ایفا می‌کنند. TNF مورنکروزینگ فاکتور) و IL-۱ (اینترلوکین یک) نفوذپذیری خونی مغزی را افزایش می‌دهند و باعث ادم وازوژنیک و نشت تثین سرم به داخل فضای ساب آراکتوئید می‌شوند.

در مراحل اولیه مننژیت، جریان خون مغز افزایش می‌یابد، خیلی زود پس از آن کاهش پیدا می‌کند و خودتنظیمی عروقی - زری از بین می‌رود. ترکیب ادم وازوژنیک، ادم بینابینی و ادم نوتوکسیک باعث افزایش ICP و کما می‌شود و همچنین ادم ی، هیدروسفالی و انفارکتوس مغزی ممکن است اتفاق بیفتد ، تهاجم حاد باکتریایی به مغز، نادر است.

مظاهر باکتریال

مننژیت می‌تواند به شکل یک بیماری حاد فوق سریع که در ض چند ساعت پیشرفت می‌کند یا به شکل یک عفونت تحت که به تدریج در طی چند روز بدتر می‌شود، ظاهر کند.

ترياد کلاسیک مننژیت عبارت است از: تب، سردرد و سفتی دن و کاهش سطح هوشیاری در بیشتر از ۷۵٪ بیماران اتفاق افتد و از خواب‌آلودگی تا کما متغیر است.

تهوع، استفراغ و فتوفوبی نیز از شکایات شایع هستند و این اهرات در بیش از ۸۵٪ بیماران دیده می‌شود.

حملات تشنجی در ۴۰٪ بیماران به عنوان بخشی از تظاهرات یه مننژیت باکتریال و یا در سیر بیماری اتفاق می‌افتد. درگیری صاب کرانیال، به ویژه زوج‌های ۳ و ۶ و ۷ و ۱۰ الی ۲۰٪ موارد ده می‌شود. افزایش ICP یکی از عوارض قابل انتظار مننژیت تریال و از علل اصلی خواب‌آلودگی و کما در این بیماری است. اکثر بیماران فشار CSF بیشتر از ۱۸۰ میلی‌متر آب خواهد بود نر حدود ۲۰٪ بیماران فشار CSF به بیش از ۴۰۰ میلی‌لیتر آب

نشانه‌های افزایش ICP عبارت است از کاهش سطح هوشیاری، ادم پایی، مردمک‌های گشاد یا واکنش ضعیف، قلع عصب زوج ۶، وضعیت دسربره و تریاد کوشینگ (برادی کاردی، هیپرتانسیون و تنفس نامنظم).

برخی علایم بالینی خاص ممکن است نشانه‌ای برای تشخیص ارگانیزم منحصر به فردی باشد و مهم‌ترین این علایم، راش منگو- کوکسمی است که به شکل یک راش ماکولو پایورل اریتماتو و پراکنده شروع می‌شود و شبیه یک اگزانتهم ویروسی به نظر می‌رسد. ضایعات به شکل پتشی در تنه و اندام تحتانی، در لایه‌های مخاطی و ملتحمه و گاهی در کف دست و پا یافت می‌شوند. در ۳۰٪ بیماران مبتلا به مننژیت ناشی از پنوموکوک یا هموفیلوس به طور همزمان، پنومونی، سینوزیت و یا اوتیت مدیا نیز دیده می‌شود.

تشخیص

زمانی که مشکوک به مننژیت باکتریال هستیم، باید به سرعت کشت خون و CSF انجام شده، بدون هیچ تأخیری درمان ضد میکروبی شروع شود. اینکه آیا قبل از LP سی تی اسکن یا MRI لازم است یا خیر بستگی به قضاوت بالینی ما دارد. در بیماری با سیستم ایمنی سالم و بدون سابقه ضربه اخیر سر، با سطح هوشیاری طبیعی، بدون ادم پایی یا نقایص فوکال عصبی، انجام LP بدون مطالعات تصویربرداری عصبی بی خطر است. اگر به منظور انجام بررسی‌های تصویربرداری عصبی LP باید به تأخیر بیفتد، بعد از اینکه کشت‌های خون تهیه شد، درمان آنتی‌بیوتیکی تجربی^(۱) باید شروع شود. گفتنی است که درمان آنتی‌بیوتیکی که چند ساعت قبل از LP شروع می‌شود، شمارش WBC یا غلظت گلوگز CSF را به شکل قابل ملاحظه‌ای تغییر نمی‌دهد و همچنین بعید است که مانع دیدن ارگانیزم در رنگ‌آمیزی گرم یا یافتن اسیدنوکلئیک باکتری در آزمایش PCR شود.

تغییرات CSF در مننژیت باکتریال عبارت است از:

- ۱- لکوسیتوز چند هسته‌ای بین ۱۰۰۰ تا ۱۰۰۰۰ (نرمال زیر ۵ عدد)
- ۲- کاهش غلظت گلوکز به زیر ۴۰٪ سرم (یا کمتر از ۴۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر)
- ۳- افزایش غلظت پروتئین بیشتر از ۴۵ میلی‌گرم در دسی‌لیتر
- ۴- افزایش فشار مایع نخاع بیشتر از ۱۸۰ میلی‌متر آب
- ۵- کشت‌های باکتریایی CSF در بیشتر از ۷۵٪ بیماران مثبت است و رنگ آمیزی گرم مایع مغزی نخاعی در بیشتر از ۶۰٪ موارد ارگانیزم را نشان می‌دهد.

۶- استفاده از PQR با محدوده وسیع می تواند حتی مقادیر کم ارگانسیم های زنده یا غیرزنده موجود در CSF را کشف کند و انتظار می رود که در تشخیص مننژیت باکتریال، به خصوص در بیمارانی که قبلاً با آنتی بیوتیک های خوراکی یا تزریقی درمان شده اند و نیز در کسانی که رنگ آمیزی گرم و کشت CSF در آنها منفی بوده، مفید و کمک کننده باشد.

۷- تست آگلوتیناسیون لاتکس (LA) با پیدا کردن آنتی ژن های میکروبی مسئول ایجاد مننژیت، در تشخیص نوع باکتری، مفید به نظر می رسد.

۸- روش لیزات آمیوسیت لیمولوس، یک تست تشخیصی سریع است که برای پیدا کردن اندوتوکسین باکتری های گرم منفی در CSF استفاده می شود. میزان اختصاصی بودن این تست ۸۵-۱۰۰٪ و حساسیت آن نزدیک ۱۰۰٪ است.

۹- تست CIE^(۱) آزمون حساسی است که در مدت نیم تا یک ساعت نوع باکتری را مشخص می کند.

۱۰- روش ELISA از CIE هم حساس تر است.

۱۱- LDH به ویژه اجزاء چهارم و پنجم که از گرانولوسیت ها ترشح می شوند، در مننژیت های باکتریال افزایش می یابد و اجزاء یکم و دوم LDH که به نظر می رسد در یافت مغز ساخته می شود، نشانه پیش آگهی بد یا باقی ماندن عوارض عصبی است.

۱۲- غلظت اسید لاکتیک در CSF در مننژیت باکتریال و قارچی افزایش یافته، از ۳۵ میلی گرم در صد فراتر می رود ولی میزان آن در مننژیت های ویروسی طبیعی باقی می ماند.

تصویربرداری

تقریباً همه بیماران مبتلا به مننژیت باکتریال در طی دوره ماری خود تحت مطالعات تصویربرداری عصبی قرار خواهند فت.

مطالعات تصویربرداری (MRI, CT) ممکن است نرمال نشان دهنده عوارض باشد مثل ادم مغزی، هیدروسفالی، سکتة مغزی، ترومبوز سینوس وریدی، افزایش جذب^(۲) در تومنژ و یا اگرودا در بطن های مغزی.

تشخیص های افتراقی

مننگوآنسفالیت های ویروسی می توانند تظاهرات بالینی مننژیت باکتریال را تقلید کنند. آنسفالیت هرپسی معمولاً به شکل درد، تب، تغییر سطح هوشیاری، نقائص فوکال نورولوژیک تشنج های فوکال یا ژنرالیزه تظاهر می کند. یافته های به دست ده از CSF و تصویربرداری (MRI, CT) و نوار مغز، آنسفالیت هرپسی را از مننژیت باکتریال افتراق می دهد.

(۱) Counter Immuno Electrophoresis

(۲) Enhancement

مغز و نیز تحت عکسبرداری، مننژیت پس از LP ناشی از مواد شیمیایی (میلوگرافی)، مننژیت سلی، لپتوسپیروال و مننژیت قارچی همگی جزء تشخیص افتراقی قرار می گیرند. همچنین عفونت های چرکی و کانونی از قبیل آمیبی ساب دورال و آبسه مغزی، نیز باید در نظر گرفته شود. سایر احتمالات عبارتند از: مننژیت شیمیایی به دنبال پاره شدن محتویات تومور به داخل CSF مثلاً از یک گلیوم سیستمیک یا کرانیوفارنژیوما، اپیدرموئید یا کیست درموئید، مننژیت افزایش حساسیتی ناشی از دارو، مننژیت کارسینوماتوز یا لنفوماتوز، مننژیت همراه با اختلالات التهابی از قبیل سارکوئیدوز، SLE (لوپوس) و سندرم بهجت، آپولکسی هیپوفیز و سندرم های یووئو- مننژیتیک مانند سندرم Vogt-Harada-Koyanaggi.

درمان

مننژیت باکتریال یک اورژانس پزشکی است. اولین قدم درمانی، اصلاح فشارخون و درمان شوک سپتیک (در صورت وجود) است. هدف این است که در عرض ۶۰ دقیقه از ورود بیمار به اورژانس، درمان آنتی بیوتیکی شروع شود. درمان آنتی میکروبیال تجربی^(۳) در بیماران مشکوک به مننژیت باکتریال باید حتی قبل از آماده شدن جواب رنگ آمیزی گرم و کشت CSF، شروع شود. (جدول ۱-۷)

درمان تجربی مننژیت باکتریایی

جدول ۱-۷: درمان تجربی (Empirie) در مننژیت باکتریایی

سن بیمار	آنتی بیوتیک
۰ تا ۴ هفته	سفتراکسون + آمپی سیلین
۴ تا ۱۲ هفته	سفالوسپورین نسل سوم + آمپی سیلین + دگزامتازون
۳ ماه تا ۱۸ سال	سفالوسپورین نسل سوم + وانکومایسین + آمپی سیلین
۱۸ تا ۵۰ سال	سفالوسپورین نسل سوم + وانکومایسین + آمپی سیلین
بیش از ۵۰ سال	سفالوسپورین نسل سوم + وانکومایسین + آمپی سیلین
بیماران با نقص ایمنی	وانکومایسین + آمپی سیلین + سفتازیدیم
بیماران با شکستگی قاعده جمجمه	سفالوسپورین نسل سوم + وانکومایسین
ضربه سر + جراحی	وانکومایسین + سفتازیدیم
شنت CSF	وانکومایسین + سفتازیدیم

استرپتوکوک پنومونیه و نایسریا مننژیتیدیس شایع ترین پسم‌های ایجادکننده مننژیت باکتریال اکتسابی جامعه‌تند. به علت ظهور ناگهانی استرپتوکوک پنومونیه مقاوم نی‌سیلین و سفالوسپورین، درمان تجربی موارد مشکوک مننژیت باکتریال اکتسابی از جامعه در کودکان و بزرگسالان شامل یک سفالوسپورین نسل سوم (مثلا سفتریاکسون یا اکسیم) و وانکومایسین به اضافه دگزامتازون باشد، (با توجه بکنه آنسفالیت هرپسی سر دسته بیماری‌هایی است که در خیص افتراقی قرار می‌گیرد، در برخی رفرانس‌ها آسیکلوویر توصیه می‌شود).

سفتریاکسون یا سفوتاکسیم پوشش خوبی برای موارد حساس ترپتوکوک پنومونیه، استرپتوکوک گروه B و هموفیلوس لانزا و پوشش کافی برای نایسریا مننژیتیدیس ایجاد می‌کند. برای پوشش لیستریا مونوسیژن در افراد با سن کمتر از ۵۵ سال، یا در کسانی که مشکوک به اختلال سلولی ناشی از بیماری‌های مزمن، پیوند عضو، حاملگی، یمی یا تحت درمان داروهای سرکوب کننده ایمنی هستند، به رژیم درمانی تجربی آمپی‌سیلین هم اضافه شود.

در مننژیت اکتسابی از بیمارستان، به خصوص مننژیتی به دنبال اعمال جراحی اعصاب و ضربه‌های سر مازور ایجاد شود، برای استافیلوکوک‌ها و ارگانیسم‌های گرم منفی از قبیل وودو مونا آئروژینوزا که جزو شایع ترین عوامل هستند، درمان ری باید شامل ترکیبی از وانکومایسین و سفتازیدیم، سفیم‌روپنم باشد.

■ درمان‌های ضدباکتریال اختصاصی

جدول ۲-۷: درمان ضد میکروبی اختصاصی

میکروارگانیسم	درمان استاندارد	درمان جایگزین
هموفیلوس آنفلانزا		
۱- بتالاکتامازمنفی	آمپی‌سیلین	سفالوسپورین نسل سوم؛ کلرامفنیکل
۲- بتالاکتاماز مثبت	سفالوسپورین نسل سوم	کلرامفنیکل؛ سفیم
نایسریا مننژیتیدیس	پنی‌سیلین G یا آمپی‌سیلین	سفالوسپورین نسل سوم؛ کلرامفنیکل
استرپتوکوک پنومونیه		
۱- حساس به پنی‌سیلین	پنی‌سیلین G یا آمپی‌سیلین	سفالوسپورین نسل سوم؛ کلرامفنیکل وانکومایسین + ریفامپین
۲- مقاومت متوسط به پنی‌سیلین	سفالوسپورین نسل سوم	وانکومایسین؛ مروپنم

۳- مقاوم به پنی‌سیلین	وانکومایسین + سفالوسپورین نسل سوم	مروپنم
استافیلوکوک اورئوس		
اتروباکتر یاسه	سفالوسپورین نسل سوم	مروپنم؛ فلوروکینولون TMP/SMX یا سفیم
پسودومونا آئروژینوزا	سفنازیدیم یا سفیم	مروپنم؛ فلوروکینولون پیریرسیلین
لیستریا مونوسیژن	آمپی‌سیلین یا پنی‌سیلین G	TMP/SMX
استرپتوکوک آگالاکتیکه	پنی‌سیلین G یا آمپی‌سیلین	سفالوسپورین نسل سوم ؛ وانکومایسین
استافیلوکوک اورئوس		
۱- حساس به متی‌سیلین	نفسیلین یا اگزاسلین	وانکومایسین
۲- مقاوم به متی‌سیلین	وانکومایسین	لترولید؛ کونوپرستان دالفرپرستان؛ دایپتومایسین
باکترئید فرازیلیس	مترونیدازول	
گونه‌های فوزوباکتریوم	مترونیدازول	

درمان ضد میکروبی اختصاصی

۱- مننژیت منگوکوکی

پنی‌سیلین G آنتی بیوتیک انتخابی در درمان مننژیت منگوکوکی است که توسط گونه‌های حساس ایجاد شده‌اند. انواعی از نایسریا مننژیتیدیس که مقاومت متوسطی به پنی‌سیلین دارند مشخص شده‌اند، اما حتی بیماران آلوده به این گونه‌های مقاوم نیز با پنی‌سیلین درمان شده‌اند. انواع نایسریا مننژیتیدیس جدا شده از CSF باید از جهت حساس بودن در برابر پنی‌سیلین و آمپی‌سیلین آزمایش شوند. اگر مقاومت گزارش شود، سفوتاکسیم یا سفتریاکسون باید جایگزین پنی‌سیلین شود. در مورد مننژیت منگوکوکی بدون عارضه، یک دوره ۷ تا ۱۰ روزه درمان آنتی‌بیوتیکی وریدی کافی است. خود بیمار و تمام کسانی که با وی تماس نزدیک داشته‌اند، باید تحت درمان کمپروویلاکسی قرار گیرند. برای این منظور، ریفامپین ۶۰۰ میلی گرم هر ۱۲ ساعت برای دو روز در بزرگسالان و ۱۰ mg/kg هر ۱۲ ساعت برای بچه‌های ۱ ماه تا ۱۲ سال و ۵mg/kg هر ۱۲ ساعت برای زیر یک ماه توصیه می‌شود.

در بزرگسالان می‌توان از تک دوز سیپروفلوکساسین (۷۵۰ میلی گرم) یا تک دوز داخل عضلانی سفتریاکسون

۲۵ میلی گرم) یا میفینیکلید (استفاده کرد) و ۲۴ ساعت بعد توضیح داد که طبق تعریف، کسانی که تماس نزدیک داشته‌اند افرادی هستند که چه از طریق بوسیدن و چه از طریق استفاده از اسباب‌ی، نوشیدنی یا سیگار مشترک با ترشحات اوروفارنژیال بیمار، اس داشته‌اند).

۲- مننژیت پنوموکوکی

مننژیت تقریباً در ۴٪ بیماران مبتلا به استرپتوکوک پنومونیه اکتفا می‌افتد. پنی‌سیلین و آمپی‌سیلین به طور مساوی مؤثر هستند. در موارد مقاوم به پنی‌سیلین، سفتریاکسون به همراه کومایسین توصیه می‌شود و همچنین کلرامفیکل و ریفامپین هم در موارد مقاوم تجویز می‌شود.

بیماران مبتلا به مننژیت پنوموکوکی ۳۶-۲۴ ساعت بعد شروع درمان آنتی‌بیوتیک باید مجدداً LP شوند، تا استریل شدن CSF اثبات شود. عدم استریل شدن CSF بعد از ۳۶-۲ ساعت درمان آنتی‌بیوتیکی باید به عنوان نشانه احتمالی ناموت آنتی‌بیوتیکی در نظر گرفته شود. در بیماران عفونی شده با گونه‌های استرپتوکوک پنومونیه مقاوم به سفالوسپورین و سیلین که به وانکومایسین داخل وریدی تنها پاسخ نمی‌دهند، ممکن است اضافه کردن وانکومایسین داخل بطنی مفید واقع بود. روش داخل بطنی به روش اینترتاکال ارجحیت دارد، زیرا در اینترتاکال ممکن است داخل بطن‌های مغزی غلظت‌های کمی از وانکومایسین، ایجاد نشود.

۳- مننژیت لیستریایی

مننژیت ناشی از لیستریا با آمپی‌سیلین به مدت ۳ هفته درمان می‌شود.

ترکیب تری متوپریم (۲۰-۱۰۰ mg/kg/d) و سولفامتوکسازول (۵۰-۱۰۰ mg/kg/d) هر ۶ ساعت ممکن است به عنوان درمان جایگزین در بیمارانی که به پنی‌سیلین حساسیت دارند، استفاده شود.

■ درمان‌های کمکی

۱- دگزامتازون

آنتی‌بیوتیک‌های باکتریوسید سبب آزاد شدن محتویات یواره سلولی باکتری‌ها و در نتیجه تولید سیتوکین‌های التهابی IL-۱ و TNF در فضای ساب آراکنوئید می‌شوند. دگزامتازون از طریق مهار سنتز TNF در سطح mRNA، تسهیل درناژ CSF، تثبیت سد خونی-مغزی اثرات مفید خود را اعمال می‌کند. وجه داشته باشیم که علت اینکه دگزامتازون قبل از شروع درمان آنتی‌بیوتیکی تجویز می‌شود، این است که این دارو نه‌زمانی می‌تواند تولید TNF (توسط سلول‌های ماکروفاژ میکروگلیا) را مهار کند که قبل از فعال شدن سلول‌ها با دئوتوکسین، مصرف شده باشد. به عبارت دیگر زمانی که تولید

TNF القاء شده باشد، این دارو دیگر نمی‌تواند تولید آن را کاهش دهد. لذا توصیه می‌شود دگزامتازون با دوز ۱۰ میلی گرم وریدی تقریباً بلافاصله (۲۰-۱۵ دقیقه) قبل از اولین دوز آنتی‌بیوتیک شروع شود و سپس هر ۶ ساعت یک بار برای ۴ روز ادامه یابد. این دارو به خصوص در مننژیت پنوموکوکی تأثیر قابل توجهی داشته است. دگزامتازون از طرف دیگر ممکن است باعث کاهش نفوذ وانکومایسین به داخل CSF شده و استریل شدن CSF را در مننژیت پنوموکوکی به تأخیر اندازد. اگرچه این دارو احتمال ایجاد تشنج و کما را کاهش می‌دهد ولی روی کاهش کوری تأثیر به سزایی ندارد.

۲- افزایش فشار داخل جمجمه و داروهای ضد تشنج

درمان‌های اورژانس افزایش ICP عبارت است از بالا بردن سر بیمار تا حد ۳۰-۴۵ درجه انتوباسیون و هایپرونتیلیاسیون (Paco₂ در حد ۳۰-۲۵ میلی لیتر جیوه) و مانتیول. در صورت بروز تشنج و احتمال ترومبوز سینوس‌های کورتیکال داروهای مثل لورازپام و دیازپام و فنی توئین توصیه می‌شود.

پیش‌آگهی

عدم درمان مننژیت باکتریال معمولاً کشنده است. میزان مرگ و میر در مننژیت‌هایی که با هموفیلوس آنفلوانزا، نایسریا مننژیتیدیس، یا استرپتوکوک‌های گروه B، ایجاد می‌شود ۵٪، در مننژیت‌های ناشی از لیستریا مونوسیتوژن ۱۵٪ و در موارد استرپتوکوک پنومونیه ۲۰٪ است. مورتالیتی در نوزادان حدود ۴۰ تا ۷۰٪ می‌باشد. در مجموع، خطر مرگ ناشی از مننژیت باکتریال با موارد زیر افزایش می‌یابد.

- کاهش سطح هوشیاری در زمان پذیرش بیمار
- شروع حملات تشنجی در طی ۲۴ ساعت از زمان بستری شدن
- نشانه‌های افزایش ICP
- سن بالای ۵۰ سال و سنین کم (شیرخوارگی)
- وجود شرایط همراه دیگر از قبیل شوک یا نیاز به تهویه مکانیکی mechanical ventilation
- تأخیر در درمان
- کاهش غلظت گلوکز CSF (کمتر از ۴۰ mg/dl) و افزایش قابل توجه غلظت پروتئین CSF (بیشتر از ۳۰۰ mg/dl)

عوارض شایع عبارتند از: کاهش عملکرد ذهنی، اختلال در حافظه، حملات تشنجی، کاهش شنوایی و اختلال در راه رفتن.

مغز آبسه‌های مغزی یا ساختارهای مغز متغیر مغز هستند مانند سینوس‌ها، گوش و استخوان جمجمه (راه مجاورتی)، یا ارگان‌های دوردست (راه همتوزن). آبسه‌های مغزی با منشاء گوش غالباً در لب گیجگاهی (دوسوم موارد) و مخچه (یک سوم موارد) تشکیل می‌شوند. آبسه‌های با منشاء خونی علت تقریباً ۲۵٪ موارد آبسه‌های مغزی هستند و غالباً نیز متعدد هستند به طوری که می‌توان گفت آبسه‌های متعدد در ۵۰٪ موارد منشاء خونی دارند. این آبسه‌ها تمایل دارند که در مسیر شریان مغزی میانی ایجاد شوند.

تظاهرات بالینی

شایع‌ترین علامت در بیماری که آبسه مغزی دارد، سردرد است. به طور مشخص آبسه مغزی با علائمی مشابه توده گسترش‌یافته درون مغزی مشخص می‌شود تا یک روند عفونی. تریاد بالینی کلاسیک سردرد، تب و نقایص عصبی فوکال در کمتر از ۵۰٪ از موارد مشاهده می‌شود.

سردرد غالباً به صورت مداوم و مبهم است و به تدریج شدت آن بیشتر می‌شود؛ به طوری که دیگر به درمان پاسخ نمی‌دهد. تب در نیمی از بیماران در زمان تشخیص دیده می‌شود و لذا فقدان آن تشخیص را رد نمی‌کند. وقوع تشنج فوکال یا ژنرالیزه در ۱۵-۳۵ درصد بیماران دیده می‌شود. نقایص عصبی فوکال از جمله همی‌پارزی، آفازی یا نقایص میدان دید در اکثر بیماران دیده می‌شود.

تظاهر بالینی آبسه مغز به محل، ماهیت عفونت اولیه و میزان ICP بستگی دارد. برای مثال همی‌پارزی، تشنج موتور، سردرد، خواب‌آلودگی و بی‌توجهی شایع‌ترین علامت موضعی آبسه لوب فرونتال است.

آبسه لوب تمپورال با اختلال تکلم (دیس‌فازی)، یا نابینایی هم‌جهت (هومونیموس همی‌آنوپي) مشخص می‌شود. در آبسه‌های مخچه‌ای سردرد ناحیه پشت‌گوش یا پشت سر معمولاً جزء علائم اولیه است. نیستاکموس، آتاکسی، علائم افزایش ICP (ادم‌پایی، تهوع، استفراغ و خواب‌آلودگی یا گیجی) از نشانه‌های بارز برخی آبسه‌های مخچه‌ای هستند. باید توجه داشت که تا زمانی که آبسه به درون بطن پاره نشود یا عفونت به فضای تحت عنکبوتیه نرسد علائم تحریک منژ رخ نمی‌دهد.

تشخیص

CT و MRI از مهم‌ترین اقدامات تشخیصی به حساب می‌آیند. MRI در نشان دادن آبسه در مراحل اولیه (سربریت) بهتر از CT اسکن است و نیز آبسه‌های حفره خلفی را بهتر نشان می‌دهد. در CT اسکن با ماده حاجب، آبسه مغزی به صورت ضایعه‌ای فوکال با دانسیته پایین که توسط حلقه‌ای با دانسیته

آبسه مغز یک عفونت کانونی و چرکی در پارانشیم مغز است، وسیله کپسول عروقی احاطه شده است. در عین حال توصیف آبسه‌های مغزی بدون کپسول غالباً واژه سربریت می‌رود. آبسه مغزی باکتریایی، عفونت درون جمجمه‌ای متناشایی است که بروز آن به تقریباً ۱ در هزار نفر در سال (در بیماران بستری)، عوامل مستعدکننده عبارتند از: مت‌گوش میانی و ماستوئیدیت، سینوزیت پارانازال (تقریباً موارد)، عفونت‌های چرکی قفسه سینه یا سایر نواحی بدن، ای باز سر، بعد از جراحی مغز، استئومیلیت کرانیوفاسیال و مت‌های دندان.

در حدود ۲۰٪ موارد آبسه‌های مغزی، منشاء اولیه شناخته‌شده‌ای ندارند و تحت عنوان آبسه‌های مغزی کریپتوزن طبقه‌بندی می‌شوند.

نوزن و اتیولوژی

نتایج بررسی روی مدل‌های تجربی آبسه مغزی نشان می‌دهد برای آنکه تهاجم باکتریایی به پارانشیم مغز رخ دهد، باید ای ایسکمی، نکروز یا هیپوکسی (که از قبل موجود بوده یا به این عارضه ایجاد می‌شود)، در بافت مغزی وجود داشته‌اند. غالباً تشکیل آبسه مغزی، مرحله‌ای را پشت سر می‌گذارد تحت تأثیر ویژگی‌های ارگانیسم عفونی و قدرت ایمنی میزبان هستند. چهار مرحله پاتولوژیک در تشکیل آبسه مغز مشخص است:

۱- مرحله زودرس سربریت (۱-۳ روز) که با ارتشاح پری‌واسکولار سلول‌های التهابی به دور یک هسته مرکزی نکروز انعقادی، مشخص می‌شود. در این مرحله ادم واضحی نیز دور ضایعه را فرا می‌گیرد.

۲- مرحله دیررس سربریت (۴-۹ روز)، تشکیل آگزودای چرکی سبب بزرگ شدن مرکز نکروتیک می‌شود و در حاشیه، این مرکز با سلول‌های التهابی احاطه شده است.

۳- مرحله سوم که مرحله تشکیل کپسول است (۱۰-۱۳ روز) با تشکیل کپسولی که در طرف قشری ضایعه بیشتر از طرف بطنی آن ایجاد شده، مشخص می‌شود.

۴- مرحله نهایی، تشکیل دیررس کپسول (روز ۱۴ به بعد) است که در طی آن مرکز به خوبی نکروز یافته با یک کپسول کلاژنی متراکم احاطه می‌شود.

ارگانیسم‌های شایع مولد آبسه عبارتند از: استرپتوکوک، ه‌های باکتریوئید، گونه‌های سودومونا، گونه‌های هموفیلوس پروباکتریاسه، استافیلوکوک نیز به عنوان عامل آبسه مغزی قابل‌است اما پنوموکوک‌ها و منگوکوک‌ها کمتر مطرح هستند.

گروه تبادل جزوات پزشکی

نیمصن افتراقی

سر درد، تب، علایم فوکال عصبی و تشنج در آبسه مغزی، آمپیم سابدورال، مننژیت باکتریایی، منگوآنسفالیت و پروسه، ترومبوز سینوس ساژیتال فوقانی و انسفالومیلیت حاد منتشر نیز دیده می‌شوند.

در غیاب تب، تومورهای مغزی اولیه و متاستاتیک تشخیص افتراقی اصلی هستند. همچنین خونریزی مغزی در مرحله تحت حاد و مزمن در تشخیص افتراقی آبسه مغزی قرار می‌گیرد.

درمان

درمان مناسب آبسه‌ها با ترکیبی از آنتی‌بیوتیک‌های با دوز مناسب و تخلیه جراحی صورت می‌گیرد.

برای سال‌ها درمان استاندارد آبسه مغزی ترکیبی بود از پنی‌سیلین G (۲۴ میلیون واحد روزانه IV) با کلرامفنیکل (یک گرم هر ۶ ساعت). در کسانی که در ریسک آنمی آپلاستیک هستند به جای کلرامفنیکل، از مترونیدازول (یک گرم Loading دوز و سپس ۵۰۰ میلی‌گرم هر ۶ ساعت) استفاده می‌شد.

درمان تجربی^(۳) معمولاً شامل مترونیدازول و پنی‌سیلین یا سفالوسپورین نسل سوم (سفوتاکسیم، سفتریاکسون یا سفتازیدیم) می‌شود که پوشش دهنده استریوتوکوک و بی‌هوازی‌های مقاوم به مترونیدازول هستند.

در بیمارانی که آسیب نافذ مغزی داشته‌اند و یا اخیراً تحت عمل جراحی مغز بوده‌اند درمان با سفتازیدیم به منظور افزایش پوشش‌دهی گونه‌های سودومونا و وانکومایسین برای پوشش‌دهی استافیلوکوک انجام می‌گیرد و همچنین ترکیب وانکومایسین و مروینم یا نفسیلین یا متی‌سیلین در این موارد، درمان خوبی محسوب می‌شود. درمان آنتی‌بیوتیکی برای ۶ الی ۸ هفته ادامه می‌یابد و پس از آن درمان خوراکی برای ۲ الی ۳ ماه انجام می‌شود. درمان جراحی ممکن است دوره درمان را به ۱ یا ۲ هفته کاهش دهد.

درمان دارویی بدون جراحی در آبسه‌های مغزی در موارد زیر توصیه شده است:

- آبسه‌های متعدد
- آبسه‌های عمیق
- آبسه‌های قرار گرفته در نیمکره غالب
- مننژیت یا اپاندیمیت همزمان
- آبسه‌های در حال کوچک شدن^(۴) بعد از شروع آنتی‌بیوتیک
- در مرحله سربریت قبل از تشکیل کپسول آبسه
- آبسه‌های زیر ۳ سانتی‌متر

آسپیراسیون و تخلیه آبسه تحت هدایت استریوتاکسی از نظر



شکل ۱-۷: آبسه مغزی در سی تی اسکن

لا احاطه شده است دیده می‌شود. ادم اطراف نیز به صورت حیدای با دانسیته پایین در اطراف این حلقه، قابل رؤیت است (شکل ۱-۷).

در T2MRI یک ناحیه مرکزی متشکل از چرک با اینتنسیتی لا (نمای روشن) دیده می‌شود که به وسیله یک کپسول با اینتنسیتی پایین (نمای تاریک) و ادم مجاور با اینتنسیتی بالا طاقه شده است. نمای DWI^(۱) در افتراق آبسه از تومور بسیار مک‌کننده است.

وجود هوا در داخل آبسه بدون سابقه جراحی مطرح کننده سه با عوامل بی‌هوازی است.

همچنین در MRI اسپکتروسکوپی^(۲)، لاکتات بالا طرح‌کننده آبسه مغزی است. تشخیص میکروبیولوژی عامل سبب، غالباً با رنگ‌آمیزی گرم و کشت محتویات آبسه (که از لریق آسپیراسیون سوزنی استریوتاکتیک حاصل می‌شود)، قدور می‌شود.

کشت‌های باکتریایی هوازی و غیرهوازی و کشت از نظر ایکوباکتریا و قارچ نیز باید انجام شود. نزدیک به ۱۰٪ بیماران کشت‌های خونی مثبت دارند.

تذکر مهم

در بیمارانی که عفونت کانونی شناخته شده با شک به آبسه با آمپیم دارند، نباید LP انجام داد. در این حالت آنالیز CSF کمکی به تشخیص یا درمان نمی‌کند و فقط خطر فتق مغزی را بالا می‌برد.

(۱) Diffusion-Weighted MRI

(۲) MRS

(۳) empiric

(۴) shrinkage

یص و درمان کمک کننده است. برداشتن کامل آبسه از طریق
 و تومی یا کرایوتومی عموماً برای آبسه‌های مولتی لوکوله (چند
 ی)، آبسه چارچی و آبسه‌های دارای گاز اندیکاسیون دارد.

علاوه بر تخلیه جراحی و درمان آنتی‌بیوتیکی، بیماران
 درمان پیش گیرانه ضد تشنج نیز دریافت کنند چرا که خطر
 ج‌های کانونی یا جنرالیزه بالاست (تقریباً ۳۵٪). درمان ضد تشنج
 ود ۶ الی ۱۲ ماه لازم است ادامه یابد و تصمیم برای قطع آن
 اس وضعیت EEG اتخاذ می‌شود. اگر EEG غیر طبیعی باشد،
 درمان ضد تشنج را ادامه داد اما اگر EEG طبیعی باشد باید به
 تگی درمان ضد تشنج را قطع نمود.

گلوکوکورتیکوئیدها را نباید به طور معمول برای بیمارانی که
 ، مغزی دارند، تجویز نمود. درمان با دگزامتازون وریدی (۱۰
 گرم هر ۶ ساعت) معمولاً در موارد ادم دور آبسه‌ای و افزایش
 I به کار می‌رود.

MRI یا CT اسکن متوالی را باید به صورت ماهیانه یا ۲ بار
 اه (در صورت وجود شواهد بدتر شدن آبسه) تکرار کرد تا
 ی که عدم جذب^(۱) در MRI یا CT دیده شود.

شن‌آگهی

مرگ و میر آبسه مغزی به موازات پیشرفت روش‌های
 ی‌بررداری، بهبود روش‌های جراحی برای آسیب‌رسانیون
 ترئوتاکتیک و بهبود آنتی‌بیوتیک‌ها، کاهش یافته است. اگر
 از شروع آنتی‌بیوتیک بیمار هوشیار باشد مرگ و میر در حد
 ۵٪ و اگر قبل از شروع آنتی‌بیوتیک بیمار در کما باشد مرگ و
 در حد ۵۰٪ است. عوارض قابل توجه از جمله تشنج، ضعف
 ار، آفازی و اختلال ذهنی در ۲۰ تا ۳۰٪ موارد دیده می‌شود.
 جغ فوکل شایع‌ترین عارضه است.

انسفالیت ویروسی

- انسفالیت هرپسی^(۳)

انسفالیت هرپسی یا انسفالیت حاد نکروز دهنده شایع‌ترین
 فالیت کشنده تک‌گیر^(۳) در همه دنیا است و تقریباً ۱۰٪ همه
 فالیت‌ها را شامل می‌شود. با توجه به مؤثر بودن داروی
 ویروس آسیکلوویر^(۴) تشخیص و درمان سریع بیماری از
 یت ویژه‌ای برخوردار است. انسفالیت هرپسی به وسیله
 ئونه ویروس هرپس ساده ۱ و ۲ (HSV-۱، HSV-۲) پدید
 آید. بیشتر انسفالیت‌های اسپورادیک بالغین (۹۵٪) توسط
 ۱، بروز می‌کند و نوع ۲ بیشتر مسئول انسفالیت‌های فراگیر

بیماری در همه کشورها، همه فصول و در هر دو جنس دیده
 می‌شود. در ایالات متحده سالانه دو هزار مورد گزارش می‌شود.
 میزان مرگ و میر این بیماری بین ۳۰ تا ۷۰ درصد است.

تظاهرات کلینیکی

آغاز بیماری با تب ۹۰٪، سردرد تقریباً ۸۰٪، تغییرات سطح
 هوشیاری ۷۰٪، تغییرات شخصیتی ۷۰ تا ۸۵٪، تشنج‌های فوکل
 یا ژنرالیزه ۴۰ تا ۷۶٪، اختلالات حافظه ۲۵ تا ۴۵٪، ضعف اندام‌ها
 ۳۰ تا ۴۰٪ و آفازی ۳۳٪ است؛ همچنین توهم بویایی و آنوسمی،
 سفتی گردن و کما در این بیماری دیده می‌شود.

پاتولوژی

ضایعات ایجاد شده در بافت مغز به صورت نکروز همورژیک
 در لب تمپورال و فرونتال و حتی گسترش به جیروس سینگولیت
 هم دیده می‌شود. معمولاً درگیری لوب تمپورال، دوطرفه ولی
 غیرقرینه است. در مرحله حاد آنکلیون‌های آنوزینوفیلیک درون
 سلولی دیده می‌شود.

پادتن ضدگونه ۱ ویروس در ۵۰٪ افراد زیر ۱۵ سال و ۹۰٪
 بالغین وجود دارد و عفونت اولیه در کودکی اتفاق می‌افتد ولی
 ویروس در گانگلیون عصب سه قلو به شکل نهفته باقی می‌ماند.
 انتقال عفونت به مغز از دو راه محتمل است:

اولین مسیر، انتقال ویروس از راه بینی به پیاز بویایی و
 سپس به بافت مغز است و مسیر دوم دوباره فعال شدن ویروس
 در گانگلیون عصب سه‌قلو و گسترش آن از طریق عصب سه‌قلو
 به بافت مغز.

به دلیل عدم شناسایی ویروس در پیاز بویایی در ۴۰٪ بیماران
 فوت شده در اثر انسفالیت هرپسی، راه دوم تئوری قوی‌تری به
 نظر می‌رسد.

تشخیص

به دلیل وجود نشانه‌های تب، سردرد، تشنج، ضعف
 عضلانی و کاهش سطح هوشیاری، تشخیص‌های افتراقی
 مهمی مانند آبسه مغز، تجمع چرک در زیر سخت شامه^(۶)،
 ترمبوز سینوس‌های مغزی، مالاریای مغزی، آمبولی عفونی
 ناشی از آندوکاردیت، تومور مغزی و مننژیت سلی مطرح هستند
 و اگر آفازی هم جزء علائم اولیه باشد سکنه مغزی نیز جزء
 تشخیص افتراقی قرار می‌گیرد. زمانی که در CSF خون دیده شود
 آنورسم‌های پاره شده مغزی نیز به این لیست اضافه می‌شود.

• MRI تقریباً در همه موارد ضایعه مغزی را به صورت افزایش

(۱) Enhancement

(۲) Acute Inclusion Body encephalitis or herpes simplex Encephal

(۳) sporadic

(۴) Acyclovir

(۵) recurrent

(۶) Subdural Empyema

گروه تبادول جزوات پزشکی

سیگنال در T_1 diffusion-weighted, T_2 و در T_2

با تریزیک، جذب گادولینیوم را در منطقه آسیب دیده نشان می‌دهد. CT اسکن منطقه هیپودنس با ادم اطراف را نشان می‌دهد و در صورت خونریزی ضایعه به صورت هیپردنس نمایان است.

• در بررسی مایع مغزی نخاعی افزایش فشار و افزایش پروتئین، بالا رفتن لنفوسیت‌ها و پیدایش گلبول‌های قرمز به دلیل خونریزی، ممکن است دیده شود. در ۹۰٪ موارد قد CSF نرمال یا اندکی کمتر از نرمال است. مثبت شدن PCR ویروس هرپس امروزه نیاز به بیوپسی مغز را کمتر مطرح می‌کند.

حساسیت PCR در CSF برای عفونت HSV حدود ۹۶٪، و تخصصی بودن حدود ۹۹٪ است و در برخی گزارش‌ها از بیوپسی نیز اختصاصی‌تر است. تلاش برای کشت ویروس هرپس CSF در موارد آنسفالیت اغلب نامیدکننده می‌باشد چرا که تست‌ها در بیش از ۹۵٪ موارد آنسفالیت HSV-۱ منفی است.

در آنسفالیت هرپسی هم آنتی‌بادی علیه گلیکوپروتئین‌های HSV-۱ و هم آنتی‌ژن‌های گلیکوپروتئینی در CSF یافت شده‌اند. بهترین زمان پیدا کردن آنتی‌بادی‌ها و آنتی‌ژن‌های ویروسی مولا بعد از هفته اول بیماری است که این مسئله سبب می‌شود تست‌های مذکور در مرحله حاد، کاربرد محدودی داشته باشند. به استفاده از این تست‌ها در CSF بیماران خاصی که مدت ماری‌شان بیشتر از یک هفته بوده و نیز در کسانی که PCR مایع مغزی نخاعی‌شان منفی بوده، ارزشمند است.

• بیوپسی مغز در حال حاضر به طور کلی برای بیمارانی در نظر گرفته می‌شود که اولاً PCR مایع مغزی نخاعی در آنها به یک تشخیص خاص نرسیده باشد، دوم این که ضایعات فوکل در MRI دارند و سوم این که علی‌رغم درمان با آسیکلوویر و درمان‌های حمایتی از نظر بالینی به طور پیش رونده بدتر می‌شوند.

• نوار مغزی (۱) آهستگی منتشر در سراسر زمینه با امواج تیز بلند (۲) و کمپلکس‌های sharp-wave در ناحیه گیجگاهی نشان می‌دهد که ممکن است به طور دوره‌ای و ولترالیزه هر ۲ تا ۳ ثانیه پدیدار شوند (۳). نواز مغز غیرطبیعی در ناحیه تمپورال در ۷۵٪ موارد دیده می‌شود.

درمان

آسیکلوویر در درمان HSV مؤثر است و باید به طور تجربی بیمارانی که مشکوک به آنسفالیت ویروسی هستند، به ویژه در صورتی که تظاهرات فوکل وجود داشته باشند و حتی در زمان

(۱) EEG

(۲) sharp

(۳) PLEDs (Periodic Lateralized Epileptiform Discharges)

HSV آنزیم داکسی‌پیریمیدین (تیمیدین) کیناز را رمزگذاری می‌کند. این آنزیم آسیکلوویر را فسفریله کرده، آسیکلوویر ۵ مونوفسفات تولید می‌کند. سپس آنزیم‌های سلول میزبان این ترکیب را مجدداً فسفریله می‌کنند و از آن مشتق تری‌فسفات می‌سازند و از این طریق DNA پلی‌مراز و ویروس را مهار کرده، سبب ختم زودرس زنجیره‌های DNA ویروس می‌شود.

بالغین باید آسیکلوویر با دوز ۱۰ mg/kg و وریدی هر ۸ ساعت (دوز کلی ۳۰ mg/kg روزانه) حداقل به مدت ۱۴ روز دریافت کنند. در نوزادان و کودکان این دارو با دوز ۲۰ mg/kg برای ۱۴ تا ۲۱ روز تجویز می‌شود. آسیکلوویر خوراکی تأثیری در درمان آنسفالیت هرپسی ندارد.

قبل از تجویز وریدی باید آسیکلوویر رقیق شود (یک فرد ۷۰ کیلوگرمی دوز ۷۰۰ میلی‌گرم دریافت می‌کند که در ۱۰۰ میلی‌لیتر رقیق می‌شود) هر دوز دارو باید به آهستگی در مدت ۱ ساعت تزریق شود.

مهم‌ترین عوارض آسیکلوویر عوارض کلیوی است و همچنین خواب‌آلودگی، اختلال جهت‌یابی، گیجی، بی‌قراری، تهوع و تشنج در ۱۱ درصد موارد ذکر شده است.

۲- لکوانسفالوپاتی چند کانونی پیش رونده (۴)

لکوانسفالوپاتی چند کانونی پیش رونده از نظر پاتولوژیک با نواحی چند کانونی دمیالینه تحت حاد با اندازه‌های مختلف در مغز مشخص می‌شود.

عامل این بیماری ویروس JC (۵) است. مطالعات اپیدمیولوژیک نشان‌دهنده عفونت غیر علامت دار در دوران کودکی می‌باشد؛ به طوری که در دوران بزرگسالی نزدیک ۸۵٪ جمعیت عمومی سروپوزیتو هستند. بعد از عفونت اولیه ویروس در کلیه، مغز، استخوان و لوزه‌ها نهفته باقی می‌ماند.

تقریباً همه مبتلایان به PML نقص سیستم ایمنی دارند و در بررسی‌ها، شایع‌ترین علت نقص ایمنی ایدز (۸۰٪)، بدخیمی‌های خونی (۱۳٪)، گیرندگان پیوند (۵٪)، بیماری‌های التهابی مزمن (۲٪) نظیر سارکوئیدوز یا TB بوده است.

علائم بالینی

علائم بیماری شامل علائم درگیری در لب اکسی‌پیتال به صورت نقایص بینایی به ویژه نیمه نابینایی هم جهت، اختلال ذهنی (دمانس، گیجی، تغییرات شخصیتی) یا ضعف شامل همی‌پارزی یا پارزی یک اندام و آتاکسی است.

سرگرد و تشنج و علائم اکسترپیرامیدال جزء علائم کمتر

(۴) PML (Progressive Multifocal leukoencephalopathy)

(۵) JC

تشخیص

تشخیص PML غالباً با MRI است و سی تی اسکن حساسیت کمتری نسبت به MRI برای تشخیص آن دارد. CSF طبیعی است ولی ممکن است افزایش پروتئین و IgG دیده شود و پلئوسیتوز در کمتر از ۲۵٪ موارد رخ می‌دهد. اثبات وجود DNA ویروس در CSF از نظر JCV- DNA یک ابزار تشخیصی مهم است.

درمان

در حال حاضر درمان مؤثری برای PML وجود ندارد. رابین و سیدوفوویر به عنوان درمان پیشنهادی مطرح هستند اثرات قابل توجهی را نشان نداده اند.

انسفالیت اسکروزان تحت حاد^(۱)

نام دیگر این بیماری انسفالیت ویروس سرخکی یا بیماری وگارت^(۲) است.

یک بیماری مزمن پیش رونده دمیلیزان دستگاه عصبی ری است که به علت عفونت بافت مغز با ویروس سرخک رخ دهد. هم نورون‌ها و هم سلول‌های گلیال در اثر این عفونت می‌شوند.

شیوع بیماری یک مورد در هر ۱۰۰/۰۰۰ - ۵۰۰/۰۰۰ مورد تک است و از زمان مصرف واکسن سرخک کاهش پیدا کرده است. اغلب بیماران شرح‌حالی از ابتلاء به عفونت سرخکی را ۲ سنین ماهگی می‌دهند که پس از یک فاصله تأخیری ساله در زمان تشخیص حدوداً ۵-۱۵ ساله هستند.

ویروس پس از ورود به سلول عصبی میزبان، درون آن می‌ماند و در این مدت پاسخ ایمنولوژیکی مؤثری ایجاد نشود. وجود نوعی پروتئین به نام M (Matrix) برای پیوند ویروس به یکدیگر^(۳)، جوانه زدن^(۴) و خروج آن از سلول ان ضروری است. این توانایی، باعث گسترش سلول به ل این ارگانیسم می‌شود.

تظاهرات بالینی

تظاهرات اولیه شامل کارکرد پایین در مدرسه و تغییرات شخصیتی است اما علایم مشخصه عفونت ویروسی C که شامل تب و سردرد هستند معمولاً دیده نمی‌شود. با صرف بیماری، بیمار دچار پسرقت شدیدتر ذهنی، تشنج‌های کال و یا جنرالیزه، میوکلونوس، آتاکسی، اختلالات بینایی، چهار اندام، اسپاستیسیته، افزایش رفلکس‌های تاندونی

گروهی می‌تواند به چنین حرکت حرکت بالستیک و کوریورتینیت به تابلوی بیماری اضافه می‌شود. در مراحل پیشرفته بیماری، آتروفی اپتیک، علایم اتونوم، موتیسم آکینیته و کما بروز می‌کند.

تشخیص

- در زمان ظهور علایم نورولوژیک، در نورون‌ها و سلول‌های گلیال آنکولوزیون‌های ویروسی قابل مشاهده است. ویروس سرخک را نیز می‌توان با روش‌های اختصاصی از بافت مغز استخراج کرد و کشت داد. همچنین می‌توان آنتی ژن ویروس را به روش ایمنوهیستوشیمی دریافت شناسایی نمود و ژنوم ویروس نیز با PCR قابل تشخیص است.
 - CSF فاقد سلول و غلظت پروتئین آن طبیعی یا اندکی بالاست. علاوه بر این افزایش سطوح گاماگلوبولین در آن دیده می‌شود و آنتی‌بادی الیگوکلونال ضد سرخک نیز غالباً موجود است. (آنتی‌بادی ضد سرخک در سرم نیز قابل تشخیص است).
 - MRI غالباً در مراحل اولیه طبیعی است اما ممکن است نواحی افزایش سیگنال در T_p در ماده سفید و خاکستری و بیشتر در نواحی خلفی نیمکره‌ها دیده شود.
 - در مرحله پیدایش علائم نورولوژیک نوار مغز نشان‌دهنده امواج نوک‌تیز^(۵) با دامنه بلند به تعداد ۲ تا ۳ موج پشت سر هم و به فاصله ۵-۸ ثانیه در زمینه‌ای طبیعی و یا کند است^(۶). (شکل ۲-۷)
- این بیماری پیش‌آگهی بسیار بدی دارد و تقریباً همه بیماران چند سال پس از آغاز بیماری فوت می‌کنند.



شکل ۲-۷: نوار مغزی بیمار مبتلا به SSPE

(۱) SSPE (Subacute Sclerosing Panencephalitis)

(۲) van Bogaert

(۳) Assembly

(۴) Budding

(۵) sharp

(۶) Burst suppression pattern

و HSV-۱ نیز می‌تواند به صورت مننژیت آسپتیک خوش خیم و تکرار شونده که مننژیت مولارت^(۳) نامیده می‌شود بروز کند.

تشخیص

بهترین تست آزمایشگاهی که برای تشخیص این نوع مننژیت استفاده می‌شود بررسی CSF است. تغییرات التهابی CSF همراه با گلوکز نرمال و کشت منفی مشخصه‌های مهم این بیماری هستند. تعدادی از تست‌هایی که سطوح پروتئین‌ها، آنزیم‌ها و مدیاتورهای مختلف CSF (شامل پروتئین واکنشی C، اسید لاکتیک، لاکتات دهیدروژناز، نیوترین، کاینولینات، B_۲, IL-۶, IL-۱۰, TNF) را اندازه‌گیری می‌کنند، به عنوان افتراق دهنده‌های بالقوه بین مننژیت ویروسی و باکتریایی یا به عنوان شاخص‌هایی برای انواع خاصی از عفونت‌های ویروسی (مثلاً عفونت با HIV) مطرح شده‌اند. اما حساسیت و اختصاصی بودن آنها هنوز مشخص نیست.

بررسی DNA یا RNA مخصوص ویروس در CSF توسط تقویت‌کننده PCR، تنها روش مهم در تشخیص عفونت‌های ویروسی CNS است (به عنوان مهم‌ترین عوامل مننژیت آسپتیک). هم در عفونت‌های انتروویروسی و هم در عفونت HSV سیستم عصبی مرکزی، PCR روش تشخیصی انتخابی است و به طور قابل توجهی حساس‌تر از کشت ویروسی است. همچنین از PCR در تشخیص عفونت‌های ناشی از مایکوپلاسما پنومونیه نیز که می‌تواند مشابه مننژیت و آنسفالیت‌های ویروسی (آسپتیک) باشد، استفاده می‌شود.

تشخیص‌های افتراقی

مهم‌ترین بیماری‌هایی که می‌توانند مننژیت ویروسی را تقلید کنند، موارد ذیل هستند: (۱) مننژیت باکتریال درمان نشده یا ناقص درمان شده، (۲) مراحل اولیه مننژیت قارچی، مایکوباکتریایی، یا مننژیت ناشی از تروپومانیا پالیدوم (نوروسیفیلیس) که در آنها پلئوسیتوز لنفوسیتی شایع است، (۳) مننژیت ناشی از مایکوپلاسما، گونه‌های لیستریا، گونه‌های بروسلا، گونه‌های کوکسیلا، گونه‌های لیتوسپیرا، گونه‌های ریکتزیا، (۴) عفونت‌های پارامننژیتال، (۵) مننژیت نوپلاستیک، (۶) مننژیت ثانویه به بیماری‌های التهابی غیر عفونی شامل مننژیت افزایش حساسیت، SLE، بهجت و سایر بیماری‌های روماتولوژیک، سارکوئیدوز و سندرم یوئوتومنژیتیک.

درمان

تقریباً در همه موارد درمان مننژیت ویروسی علامتی و عبارت است از: استفاده از ضددردها، داروهای تب‌بر و داروهای ضدتهوع و کنترل وضعیت آب و الکترولیت‌ها. بیماران مشکوک به مننژیت

هیچ درمان قطعی برای SSPE وجود ندارد. درمان آیزوپرنوزین (ایزوپیکس، ۱۰۰ mg/kg، روزانه) به تنهایی یا همراه با اینترفرون آلفای درون شامه‌ای^(۱) یا درون بطنی، بقای مازان را طولانی کرده و در برخی سبب بهبودی بالینی شده است. همچنین ریبویرین همراه با اینترفرون آلفا در بعضی موارد مؤثره است.

مننژیت آسپتیک^(۲)

ترم مننژیت آسپتیک اولین بار در مورد مننژیت‌هایی به کارفته است که در آنها کشت‌های CSF از نظر باکتری منفی بوده است. اکثراً ویروس‌ها و گاهی مایکوپلاسما و تب Q و ریکتزیاها می‌توانند عوامل این بیماری باشند.

بیماری معمولاً با علایمی چون سردرد، تب و نشانه‌های حریک مننژتظاهر پیدا می‌کند. سردرد بیشتر در ناحیه فرونتال یا ترواریتال است. سفتی گردن در بیشتر موارد وجود دارد اما ممکن است خفیف باشد و فقط در انتهای فلکسیون گردن به سمت جلو وجود داشته باشد. علائم عمومی شامل احساس کسالت، درد عضلانی، بی‌اشتهایی، تهوع و استفراغ، درد شکم و یا اسهال است. بیمار اغلب دچار یک خستگی یا خواب‌آلودگی خفیف می‌شود. در صورت وجود تغییرات شدید در هوشیاری از قبیل استوپور، کما یا کنفوزیون قابل توجه، احتمال وجود یک آنسفالیت یا سایر شخیص‌ها بیشتر مطرح است. به طور مشابه، تشنج یا علائم عصبی کانوی و یا نکات غیرطبیعی در تصویربرداری (MRI یا CT) در این بیماری بارز نیست.

اتیولوژی

مننژیت آسپتیک شایع است و بروز سالانه آن بین ۱۱ تا ۲۷ هزار در هر ۱۰۰/۰۰۰ نفر می‌باشد.

با استفاده از تکنیک‌های مختلف تشخیصی از قبیل PCR مایع مغزی نخاعی، کشت و سرولوژی در ۹۰-۷۵٪ موارد مننژیت آسپتیک می‌توان یک عامل ویروسی خاص را پیدا کرد. مهم‌ترین عوامل ایجادکننده، انتروویروس‌ها (اکوویروس و کوکساکسی) هستند. ویروس Mumps و HSV-۲، آربوویروس‌ها، آدنوویروس‌ها، لنفوسیتیک کوریومننژیت (LCM) نیز جزء علل شایع در درجات بعد می‌باشند.

علل دیگر از جمله ایشیتین بار ویروس، CMV، EBV) لیتوسپیروس، HSV-۱، مایکوپلاسما پنومونیه، ویروس آنفلوآنزا، توبرکولوزیس و عفونت قارچی نیز باید مدنظر باشد. علاوه بر اینها HIV ممکن است به صورت مننژیت آسپتیک

(۱) Intrathecal

(۲) Aseptic Meningitis

وبرکولوزیس

اگر چه سل (TB) به طور شایع ریه را درگیر می‌کند ولی بیا هر ارگان دیگر را نیز می‌تواند گرفتار کند. تقریباً در ۱٪ موارد ری، سیستم اعصاب مرکزی به صورت مننژیت سلی، سل نشیم مغز و یا سل مهره‌ها با گرفتاری نخاع^(۱) درگیر می‌شود. سل (TB) جزء مهم‌ترین بیماری‌های عفونی در دنیا محسوب می‌شود؛ چرا که تقریباً ۸ میلیون نفر در دنیا سل فعال دارند و بیا ۷۰ هزار نفر از آنها مننژیت (TB) دارند. در سال‌های اخیر وس HIV موجب گسترش (TB) و همچنین افزایش ریسک (T) با درگیری CNS شده است.

عفونت اولیه ناشی از M توبوکولوز به دنبال استنشاق قطرات سی رخ می‌دهد.

نورولوژیکال TB ممکن است در مرحله عفونت اولیه^(۲) دیده د یا در نتیجه عفونت ثانویه^(۳) به دنبال نقص ایمنی ایجاد گردد.

۱- مننژیت TB

در ایجاد مننژیت TB دو پروسه نقش دارند. ابتدا باسیل از یق خون با منشاء ریوی یا هر ارگان دیگر^(۴) به پاراننشیم مغز رسد و در پروسه بعدی ارتشاح به فضای تحت عنكبوتیه مننژ جب درگیر شدن مننژ می‌شود.

راه‌های احتمالی دیگر شامل عفونت مننژ از طریق میلیری T یا عفونت پارامننژ است.

مننژیت TB به طور مشخص سیر تحت حاد دارد. تب، سردرد، تهوع و استفراغ و به دنبال آن سفتی گردن، افت منتال، گیری اعصاب کرانیال به خصوص زوج سوم و کمتر زوج هارم، ششم و هشتم دیده می‌شود.

در صورت عدم درمان، تشنج و علائم فوکال نورولوژیک شامل همی‌پارزی، کاهش سطح هوشیاری و افزایش فشار داخل مجمه اجتناب ناپذیر است. دیگر تظاهرات مننژیت TB شامل: تلاالات رفتاری بدون علائم مننژه، تشنج، درگیری اعصاب انیال به تنهایی، افزایش ICP و یا مننژیت راجعه سرور اسپتیک باشد.

به طور کلی علائم تحریک مننژ در ۷۰ درصد، درگیری صاب کرانیال در ۲۵ درصد، علامت فوکال عصبی در ۱۸ درصد PPD مثبت در ۵۰ درصد موارد دیده می‌شود.

(۱) pott's disease

(۲) primary Infection

(۳) reactivation

(۴) rich focus

مهم‌ترین روش تشخیصی برای تشخیص مننژیت سلی، آزمایش CSF به صورت اسمیر (AFB) یا کشت است.

تغییرات کلاسیک CSF در مننژیت TB به قرار زیر هستند:

۱- فشار بالا

۲- پلئوسیتوز لنفوسیتی (۵۰۰-۵۰۰۰ در میلی متر مکعب)

۳- افزایش غلظت پروتئین، ۴. قند پایین.

(مجموعه سردرد فشاری، سفتی گردن، خستگی، تعریق شبانه، تب به همراه پلئوسیتوز لنفوسیتی و کاهش خفیف غلظت گلوکز برای مننژیت سلی بسیار ارزش تشخیصی دارد).

اسمیرهای مثبت در ۱۰ تا ۴۰ درصد موارد مننژیت سلی در بالغین گزارش شده است. کشت CSF در هفته ۴-۸ انجام می‌شود و تقریباً در نیمی از موارد مثبت است.

کشت، استاندارد طلایی در تشخیص مننژیت سلی است و PCR به منظور تشخیص DNA مایکوباکتریوم توبرکلوز حساسیتی برابر ۸۰-۷۰٪ دارد.

۲- توبرکولوما

فرم پاراننشیمال سل است که می‌تواند به صورت مغزی یا نخاعی، منفرد یا مولتی فوکال باشد و تظاهرات ضایعات فضاگیر را دارد. در CT یا MRI ضایعات با جذب ماده حاجب دیده می‌شود. جراحی باز یا بیوپسی استرنوتاکتیک برای تشخیص ضروری است.

۳- توبرکولوزیس ستون فقرات

شایع ترین مکان درگیری نخاع در نواحی میدتوراسیک است. درد پشت اصلی ترین شکایت است و اسپاسم عضلات پاراسپینال یا دفرمیتی کیفوتیک در معاینه دیده می‌شود. رادیوگرافی و اسکن هسته‌ای در تشخیص می‌تواند کمک کننده باشند، اما MRI بهترین وسیله تشخیصی است چرا که همزمان درگیری نخاع را نیز مورد ارزیابی قرار می‌دهد.

تشخیص‌های افتراقی در TB اسپاینال شامل عفونت اسپاینال با استافیلوکوک، استرپتوکوک، تیفوئید و دیگر گرم منفی‌ها است.

درمان

درمان حداقل ۹ ماه و گاهی ۱۸ تا ۲۴ ماه طول می‌کشد. نخست از درمان چند دارویی شامل ایزونیازید، ریفامپین، پیرازینامید، و اتامبوتول یا استرپتوماکسین استفاده می‌شود. در صورت جواب مناسب درمانی تبدیل به رژیم دو دارویی یعنی ایزونیازید و ریفامپین می‌شود که برای حدود ۱۰ ماه ادامه می‌یابد. در موارد توبرکولوما گاهی درمان تا دو سال ضروری به نظر می‌رسد.

برای جلوگیری از نوروپاتی ناشی از آنتی‌بیوتیک‌ها، پیریدوکسین
ایک روزی ۵۰ میلی گرم توصیه می‌شود.

پروتنیولون نیز در موارد زیر کاربرد دارد:

۱- افزایش ICP
۲- مننژیت با هیدروسفالی، واسکولیت یا آرکانوئیدیت
۳- پروتنیولون CSF خیلی بالا با خطر بلوک نخاع
۴- توبرکولوما با ادم اطراف
۵- ضایعات تخریبی چشم
۶- نارسایی فوق کلیه
۷- بیمار severely debilitated

بیماری‌های اسپیروکتی دستگاه اعصاب

اسپیروکت‌ها باکتری‌های گرم منفی با پیکری باریک و فنر
ند هستند که تحرک زیادی دارند. انواع مهم آنها عبارتند از:
ونما، بورلیا و لپتوسپیرو.

عفونت‌های اسپیروکتی مهم سیستم عصبی عبارتند از:
سیفلیس و بیماری لایم.

در این مبحث فقط به ذکر نوروسیفلیس اکتفا خواهیم کرد.

۱- نوروسیفلیس

سیفلیس یک بیماری عفونی مقاربتی^(۱) یا از مادر به بچه است
به وسیله یک اسپروکت به نام ترپونما پالیدوم ایجاد می‌شود.
یگزینی اسپروکت در سیستم اعصاب اغلب چند ماه پس از آلودگی
به اتفاق می‌افتد و عامل معمولاً بدون نشانه بالینی و به صورت
فته در مننژ باقی می‌ماند. تقریباً ۴ تا ۹ درصد بیماران درمان نشده
بار نوروسیفلیس می‌شوند.

تظاهرات بالینی

• سیفلیس اولیه

مشخص می‌شود با ضایعات پوستی به نام شانکر^(۲) که در
حل اولیه درگیری ایجاد می‌شود. این ضایعه پوستی تقریباً
ن ۳۰ الی ۹۰ روز (متوسط ۲۰ روز) پس از تماس جنسی ظاهر
می‌شود. در این مرحله اسپروکت به وسیله میکروسکوپ^(۳) با
ونه برداری از ضایعه قابل رؤیت است. تظاهرات نورولوژیک در
احل اولیه دیده نمی‌شود ولی در ۳۰٪ موارد گسترش به CNS
می‌دهد.

• سیفلیس ثانویه

بعد از حدود ۲ الی ۱۰ هفته (متوسط ۶-۴ هفته) به صورت
ب لرز، لنفادنوپاتی ژنرالیزه، راش، مننژیسیم، نوروپاتی
اینال، کری و تغییرات چشمی دیده می‌شود.

• سیفلیس مرحله سوم یا نورولوژیک

تقریباً یک سوم بیماران درمان نشده وارد مرحله سوم^(۴)
می‌شوند که مرحله گوماتوز (یا گرانولوماتوز) است و با درگیری
قلبی همراه است. به این فرم، فرم نورولوژیک هم می‌گویند.
مرحله سوم^(۵) یا نورولوژیک شامل مننژیت خالص یا سیفلیس
مننگوواسکولر است که ۱۰ الی ۳۰ سال پس از مرحله اول تظاهر
می‌کند.

به طور خلاصه برخی تظاهرات بالینی شرح داده
می‌شوند:

الف- مننژیت سیفلیسی

این عارضه تقریباً نسبت به دیگر فرم‌ها زودتر بروز می‌کند.
شایع‌ترین دوره پیدایش آن دو سال اول بیماری است.

نمای بالینی آن به شکل سردرد، سفتی گردن، خواب
آلودگی و گیجی، تشنج و هیدروسفالی، رادیکولیت و
گرفتاری اعصاب مغزی است. معمولاً تب وجود ندارد. این
سندرم حتی بدون درمان پس از چند روز تا چند هفته از بین
می‌رود و بیماری به ظاهر خاموش می‌شود.

ب- سیفلیس مننگوواسکولر

این نمای سیفلیس اغلب ۴ تا ۷ سال (متوسط ۶ ماه تا
۱۲ سال) پس از عفونت اولیه بروز می‌کند و در آن درگیری
عروق کوچک و بزرگ اتفاق می‌افتد. از نظر بالینی مانند
سکته‌های مغزی است و علائم آن شامل سردرد، سرگیجه،
بی‌خوابی، ضعف یک طرفه، اختلالات روانی و مسائل
شخصیتی است.

ج- دمانس سیفلیسی

دمانس سیفلیسی از آسیب‌های بافتی سیفلیس مرحله
سوم است که معمولاً ۲۰-۱۵ سال (متوسط ۵ الی ۵۰ سال)
پس از عفونت اولیه تظاهر می‌کند.

نشانه‌های عمده در این بیماری، دمانس (دیلوژنال و
آپاتیک State) اختلال پیش رونده حافظه و شخصیت،
لرزش دست، تشنج و میوکلونوس هستند. در مراحل
پیشرفته تر همی پلژی و علامت بابنسکی، هیپررفلکسی

(۱) venerally

(۲) chancre

(۳) dark field

(۴) tertiary syphilis

(۵) tertiary

د- مردمک آرژیل روبرتسون

که در آن مردمکها کوچک، نامنظم و غیرقرینه هستند و به نور پاسخ نمی دهند ولی به تطابق پاسخ می دهند.

ه- تابس دور سالیس

فرم اسپینال سیفلیس است. این نوع بیماری پس از گذشت تقریباً ۲۰-۱۵ سال از عفونت اولیه خود را نشان می دهد (متوسط ۵۰-۵۵ سال). معمولاً بیماران به دلیل دردهای تیرکشنده، علائم اتونوم (بی اختیاری ادرار) و آتاکسی حسی مراجعه می کنند. در معاینه، قدرت عضلانی نرمال، آرفلکسی، مردمک آرگایل روبرتسون و آتاکسی، پزشک را به سوی تشخیص درست راهنمایی می کند. علائم همراه دیگر شامل موارد ذیل است: اپتیک اتروقی، اکتالموپلزی، پتوز و مسائل GI، ناتوانی جنسی، عدم کنترل مدفوع و از دست دادن حس درد و حرارت (که موجب ایجاد مفصل شارکو و زخم های پا می شود).

و- کوری و کری پیش رونده سیفلیسی

کوری و کری نورو سیفلیسی از تظاهرات نادر این بیماری است که اغلب همراه یکی از اشکال بالینی یاد شده در قبل بروز می کند.

۱- سیفلیس نوزادی

نوزادان آلوده به تریونمایلیدوم ممکن است علائم متعددی مته باشند مانند راش، کوندیلوما، ترشحات سرور بینی، بزرگی د و طحال و استئوکندریت. در صورت عدم درمان، علائم اخص بیماری به صورت دندان های هوجینسون، saddle no کراتیت قرنبه و عقب ماندگی ذهنی، کری و هیدروسفالی تظاهر پیدا می کند.

تشخیص

تشخیص می تواند با مشاهده خود باسیل در ضایعات به، ثانویه یا در بدن نوزاد تازه متولد شده ممکن شود. اگر چه ست های سرولوژیک نیز در تشخیص کمک کننده هستند که مل:

FTA-ABS، VDRL، میکروهماگلوتین Hemagglutination treponemal Assay، FTA-ABS double staining، T. pallidum Immobilization

VDRL سرم در مرحله نورو سیفلیس در حدود ۲۵ درصد کن است منفی باشد و همچنین مثبت کاذب FTA-ABS در ماری لایم، عفونت هرپسی، در حاملگی، لوپوس، سیروز الکلی، سکرودرما و بیماری های بافت همبند دیده می شود و مثبت کاذب VDF در بیماری های مایکوپلاسمایی، انترروپروس، عفونت

منوکلوزی حاملگی (داروهای تزریقی، TB، پیشرفته آنژوکاروت و بیروسی، پنومونی، تب مالت، سرخک، اورین، مالاریا و واریسلا دیده می شود. در آزمایش مایع نخاع افزایش لنفوسیتها، پروتئین بالا، VDRL مثبت و گاماگلوبولین بالا دیده می شود.

درمان

بیمار باید بستری شود و پنی سیلین کریستال ۲۴-۱۸ میلیون واحد روزانه (۳-۴ میلیون هر ۴ ساعت) برای ۱۰ الی ۱۴ روز یا پنی سیلین پروکائین ۲/۴ میلیون واحد روزانه عضلانی برای ۱۰ الی ۱۴ روز تجویز شود. در صورت حساسیت به پنی سیلین، می توان از داکسی سیکلین ۲۰۰ میلی گرم ۲ بار در روز برای حدود ۴ هفته، اریترومیسین یا تتراسیکلین به عنوان جایگزین استفاده کرد.

بروسلوز

بروسلوز بیماری مشترک بین انسان و حیوان است. عامل بیماری در انسان ایجاد بیماری بروسلوزیس^(۱) یا تب مالت^(۲) و یا تب مواج^(۳) می کند. مهم ترین باکتری های مولد این بیماری به نام های بروسلا ملی- تنسیس، بروسلا ابروتوس و بروسلا سوئیس هستند.

با اینکه هر یک از بروسلاها دارای میزبان خاصی می باشند ولی تمام آنها قادر به ایجاد عفونت در حیوانات و انسان هستند. قدرت بیماری زایی بروسلا ملی تنسیس و سوئیس برای انسان از ابروتوس زیاده است.

ورود میکروب به بدن انسان از راه خراش های جزیی پوست، مخاط دستگاه تنفس، ملتحمه چشم و دستگاه گوارش (استفاده از شیر و لبنیات آلوده) صورت می گیرد. انتقال از انسان به انسان نادر است.

دوره نهفته بیماری از ۵ تا ۳۰ روز متغیر است، ولی گاهی اوقات به چند ماه نیز می رسد. شروع بیماری ممکن است ناگهانی و با سر و صدا و یا تدریجی و بدون علائم شدید باشد.

بروسلوز یک بیماری جهانی است ولی بیشتر در نواحی مدیترانه، خاورمیانه، هند و آمریکای لاتین دیده می شود و در آمریکا سالانه حدود ۱۰۰ مورد گزارش می شود.

علائم بالینی

علائم بیماری به صورت حاد، تحت حاد و مزمن بروز می کند و به صورت لرز ناگهانی، سردرد و درد عمومی بدن به خصوص درد پشت، تب مواج یا متناوب (که عصرها تشدید و هنگام شب کاهش می یابد) همراه با عرق ریزش شدید است. درجه حرارت بدن بین ۳۷/۵ تا ۳۹/۵ درجه می باشد که در اوج تب به ۴۱ درجه نیز می رسد.

(۱) Brucellosis
(۲) Malta fever
(۳) undulant fever

مهم‌ترین راه‌های انتقال ویروس ایدز شامل: انتقال جنسی، مادر به فرزند در زمان زایمان و از راه خون (انتقال خون و فاکتورهای خونی) است.

از ویژگی‌های این ویروس سرکوب شدید سیستم ایمنی بیمار است و لنفوسیت‌های T، فاکتور مهم برای جذب ویروس HIV هستند. وجود ریسپتورهای CCR5، CXCR4 عامل مهم ورود ویروس HIV به داخل سلول هدف است.

وقتی لنفوسیت‌های CD_4^+ به حد کافی افت کند فرد مبتلا مستعد عفونت‌های فرصت طلب و نئوپلاسم می‌شود. با توجه به تعداد لنفوسیت‌های CD_4^+ ، بیماران از نظر تشخیص و درمان به چند گروه تقسیم بندی می‌شوند که از ذکر آنها پرهیز می‌کنیم.

۱- عفونت اولیه و گسترش ویروس

همچنان که قبلاً گفته شد ویروس HIV از طریق تماس جنسی، سرنگ آلوده، انتقال خون و فرآورده‌های خونی آلوده، مادر به فرزند (هم به صورت داخل رحمی و کانال زایمانی و هم از طریق شیر مادر) منتقل می‌شود.

بعد از ورود به خون، ویروس به سرعت در طحال و بافت لنفوئید جایگزین می‌شود. در مورد انتقال از طریق تماس جنسی، وجود سلول‌های موکوزال دندرتیک^(۳) بافت پوششی مجاری ادرار در انتقال ویروس به بافت لنفوئید ضروری به نظر می‌رسد. در بافت لنفوئیدی ویروس در سلول‌های لنفوسیت CD_4^+ به سرعت تکثیر یافته بدون ایجاد واکنش‌های ایمنی، از بافت لنفوئیدی اولیه به بافت‌های لنفوئیدی دیگر، مغز و سایر ارگان‌ها انتشار می‌یابد.

در نتیجه این فنومن، سندرم HIV حاد اتفاق می‌افتد که در آن تکثیر ویروسی شدید در حد میلیون‌ها HIV RNA روی می‌دهد و برای چند هفته نیز ادامه می‌یابد. این مرحله ممکن است بدون علائم بالینی باشد اما ۵۰ تا ۷۰ درصد بیماران علائم کلینیکی را بعد از هفته‌های یک تا ۶ ورود ویروس به بدن، تجربه می‌کنند. علائم مهم شامل تب، راش‌های اریتماتوزیا ماکولوپاپولر، سردرد، تهوع، بی‌اشتهایی، لارژی، آرترالژی، سوزش گلو و لنفادنوپاتی است.

سندرم‌های نورولوژیک در این مرحله (حاد) تقریباً در ۱۰ درصد موارد دیده می‌شود که شامل مننژیت، مننگوآنسفالیت، تشنج، میلوپاتی، نوروپاتی کرانیال و پریفرال است. گاهی عفونت‌های فرصت‌طلب، سیستم اعصاب مرکزی را در این مرحله مبتلا می‌کنند. این موضوع به دلیل عدم کارایی مناسب لنفوسیت‌های CD_4^+ است.

یافته‌های آزمایشگاهی در CSF شامل افزایش سلول و افزایش پروتئین می‌باشد. تصویربرداری مغز معمولاً در این

ولا طحال قابل لمس است اما ممکن است عدم تفاوتی بزرگ ز به خصوص در گردن و گاهی هم کبد بزرگ لمس شوند. م‌ترین سندرم نورولوژیک به صورت مننژیت است که در مرحله یا مزمن دیده می‌شود. آنسفالیت، درگیری مننگوواسکولر، در ی ماده سفید مغز به صورت چند کانونی، آبسه داخل مغزی، ه اپی دورال و ساب دورال، آمپیم ساب‌دورال، هیپرتانسین مغزی، آنوریسم مایکوتیک پاره شده، هیدروسفالی، پاپیل، نوروپاتی اعصاب کرانیال و میوزیت نیز گزارش شده است و چنین آندوکاردیت در ۲ درصد موارد دیده می‌شود.

تب مالت جزء تشخیص افتراقی اکثر بیماری‌ها با تظاهر ولوژیک به خصوص در منطقه اندمیک این بیماری قرار می‌گیرد.

تشخیص

تشخیص قطعی بیماری با جدا کردن بروسلا از خون، مغز نخوان یا بافت‌های درگیر بدن است، زیرا بروسلا به سختی در بیط کشت رشد می‌کند.

امروزه تشخیص از سه راه ممکن می‌شود: (۱) ELISA یا سلا آگلوتیناسیون با تیترا بالای آنتی بادی در خون و CSF (۲) غیرطبیعی به صورت پلئوسیز و پروتئین بالا و گلوکز پایین (۳) جواب به درمان (وجود هر سه برای تشخیص قطعی زوری است).

درمان

در موارد غیرعارضه دار (بدون علائم نورولوژیک) داکسی سیکلین ۲۰۰ میلی گرم روزانه همراه با استرپتومایسین یک گرم صورت عضلانی برای ۱۲ هفته درمان انتخابی است.

در موارد نوروبروسلوزیس، اندوکاردیت و درگیری اسکلتال، روح درمان به صورت سه دارویی است و شامل داکسی سیکلین، نیوگلیکوزید و ریفامپین برای حداقل ۱۲ هفته می‌شود. در نه‌های زیر ۸ سال ترکیبی از TMP-Smx به اضافه آمینوگلیکوزید ریفامپین استفاده می‌شود. در موارد واسکولیت و بیماری دمیلیان زمینه بروسلوز، کورتیکو استروئید نیز کاربرد دارد.

نارسانی اکتسابی دستگاه ایمنی یا بیماری ایدز^(۱)

ویروس ایدز جزو رتروویروس هاست که نخست در سال ۱۹۸۱ یک بیمار همجنس باز^(۲) جدا شد. اکنون بعد از دو دهه تشخیص این بیماری به یکی از معضلات بهداشتی دنیا مبدل شده است.

تخمین زده می‌شود که حدود ۶۵ میلیون نفر در دنیا آلوده به HI هستند در طی سال ۲۰۰۵، ۲/۸ میلیون نفر جان خود را به یل این بیماری از دست داده اند.

(۱) Acquired Immuno Deficiency syndrome, AIDS

(۲) homosexual

• مرحله پایدار مزمن^(۱)

در این مرحله ویروس از خون پاک می‌شود و به ندرت ویروس توسط لنفوسیت‌های CD⁺ کشته می‌شوند. بارش ویروس در سیت‌ها نقص ایمنی بارز می‌شود و با شروع موتاسیون ژنی و زنجیره مولکولی موجب استقرار ویروس در سلول‌های بدن خصوص در مغز می‌شود.

این مرحله که با نقص پیش رونده سیستم ایمنی مشخص شود به طور متوسط ۱۰ سال طول می‌کشد و مرحله بارز^(۲) می‌آید.

در این مرحله لنفوسیت‌های CD⁺ می‌تواند از نظر تعداد در طبیعی باشند یا بسیار کاهش یابند. ویروس HIV با تکنیک P در CSF و بافت مغز قابل رؤیت است.

همچنین ممکن است عفونت‌های فرصت طلب سیستمیک رولوژیک به طور بارز تنها یافته بالینی باشد.

• بیماری پیشرفته HIV^(۳)

بیماران درمان نشده یا پاسخ نداده به درمان، وارد مرحله رفته بیماری می‌شوند که در آن معمولاً لنفوسیت‌های CD⁺ زیر ۲۰۰/μl می‌رسند و بیمار مستعد عفونت‌های فرصت طلب دچار نئوپلاسم می‌شود. همچنین ممکن است دچار عوارض عفونت‌های فرصت طلب یا عوارض درمان سرطان‌ها (پلازی‌ها) شود.

عوارض نورولوژیک در مرحله پیشرفته شامل دمانس، پاتی واکوئولار، نوروپاتی دیستال وابسته به HIV است.

زمانی که لنفوسیت‌های CD⁺ به زیر ۱۰۰/μl می‌رسند خطر م حتمی وجود دارد. در این زمان عفونت‌های کریپتوکوک، CMV و میکوباکتری‌ها سریعاً بیمار را از پا در می‌آورند به طوری که در قریب به ۸۰ درصد موارد مرگ به علت عفونت‌های م طلب است.

یف کلینیکی تظاهرات نورولوژیک بیماری ایدز

دو طیف کلینیکی از نظر نورولوژی دیده می‌شود:

الف- درگیری منتشر مغز و منژ

منژیت آسپتیک وابسته به HIV:

این نوع منژیت که به صورت سردرد و ردور تظاهر می‌یابد، مرحله پیشرفته بیماری دیده می‌شود و ارتباط با سطح پایین سیت CD⁺ دارد.

گرچه تبادل جزوات رایجی سر درد معمول دانه و مقاوم به درودمانی است. علایم منزله گاهی اوقات نیز با بیماری‌های سیستمیک مثل پنومونی pneumocystis roveci و یا واکنش‌های وابسته به وازواکتیو سیتوکاین ایجاد می‌شود.

CSF نشان دهنده پروتئین بالا پلئوسیتوز لنفوسیتی و گلوکز نرمال است. با توجه به یافته‌های غیراختصاصی CSF لازم است تشخیص‌های افتراقی دیگر منژیت مدنظر باشد و چنانچه در این مرحله تست‌های HIV منفی باشد، لازم است چند ماه دیگر تکرار شود. پروگنوز این نوع منژیت معمولاً خوب است.

ب- دمانس وابسته به HIV^(۴)

کمپلکس دمانس وابسته به ایدز^(۵) یا آنسفالیت HIV به صورت علایم شناختی، رفتاری و علایم حرکتی تظاهر پیدا می‌کند و معمولاً بعد از علایم عمومی ایدز بروز می‌کند.

علایم کلینیکی این اختلال به صورت عدم توجه و تمرکز تظاهر پیدا می‌کنند و با پیشرفت بیماری اختلال شخصیتی و فراموشی آشکار مورد توجه خانواده و سپس پزشک قرار می‌گیرد. در اغلب موارد اختلالات ذهنی زودتر از اختلال حرکتی خود را نشان می‌دهند.

عفونت‌های فرصت طلبی که ممکن است در زمینه HIV بیمار را مبتلا کند عبارتند از: منژیت کریپتوکوک، نوروسیفلیس، آنسفالیت سیتومگالوویروس، توکسوپلاسموزیس مغزی و لنفوم مغزی.

همچنین درگیری نورولوژیک غیرعفونی نیز در بیماری ایدز ممکن است دیده شود مانند: سکته مغزی، میلوپاتی وابسته به ایدز، پلی نوروپاتی سنسوری، نوروپاتی توکسیک وابسته به داروهای ضد ایدز و پلی رادیکولونوروپاتی التهابی دمیله کننده.

بیماری‌های ناشی از پریون^(۶)

پریون‌ها ذرات پروتئینی مقاوم به حرارت هستند که در آنها اسیدهای نوکلئیک شناسایی نشده است. این عوامل، مقاومت غیرمعمولی در برابر فرمالدئید، اتانول، دزاکسی کولات، پرتنازها و اشعه یونیزان دارند اما در برابر فیل (۹۰٪)، اثر، استون، اوره، بتادین، پاک‌کننده‌های قوی و اتوکلاو، حساس هستند.

بیماری‌های پریون، انسان و پستانداران مختلف را مبتلا می‌کند. اولین بیماری پریون به نام اسکرابی در گوسفند و در ۲۵۰ سال قبل شناخته شده است و اولین مورد انسانی توسط آقای کروتسفلد در سال ۱۹۲۰ و ژاکوب در سال ۱۹۲۱ گزارش شده است. همه انواع بیماری‌های پریون در واقع ناشی از تغییر در پروتئین غشاء PrP سلولی است.

(۴) HAD

(۵) ADC

(۶) prion disease or transmissible spongiform encephalopathy's (TENS) or prionosis or proteins conformation disorder

(۱) chronic persistent HIV Infection

(۲) Hallmark

(۳) Advanced HIV Disease

- 1 - CJD (SCJD)
- 2 - Sporadic fatal insomnia
- 3 - Gerstman- Straussler- Scheinker (GSS) syndrome
- 4 - Fatal familial Insomnia
- 5 - Kuru

۱- بیماری کروتسفلدژاکوب^(۱) (بیماری Heidenhain)
سن شروع بیماری بین ۴۵ تا ۷۵ سال است. نمای
ینیکی اصلی شامل دمانس، میوکلونوس، آتاکسی، علایم
ستراپیramidال، پیرامیدال و کوری کورتیکال می باشد و بالاخره
گ در کمتر از یک سال در اکثر موارد دیده می‌شود.

سیر کلینیکی به طور متوسط هفت ماه است ولی از روزها تا
سال متغیر است. به طور نادر از بیماری گزارش شده است که
ش از دو سال زنده مانده‌اند.

آتاکسی تقریباً همیشه اولین علامت بیماری است و در مراحل
دی علایم متال و میوکلونوس ظاهر می‌شود. (ترید تشخیصی
کوب) در مراحل انتهایی علایم بینایی، اکستراپیramidال و
رامیدال بروز می‌کند.

تشخیص

- نوار مغز نشان دهنده آهستگی منتشر زمینه‌ای است و امواج
شارپ^(۲) با فرکانس یکی در هر ۰/۵ تا ۱ ثانیه دیده می‌شود.
- بررسی CSF و MRI با و بدون تزریق در تشخیص و رد
سایر علل مثل لنفوم مغزی، مننژیت عفونی و انسفالیت
هریسی مفید است.
- تغییرات آسیب شناسی آن در قشر مغز و مخچه به صورت
از بین رفتن سلول‌های عصبی، گلیوز و پیدایش حفراتی در
زوائد سیتوپلاسمی نورون‌ها و نوروگلی‌ها است و به دلیل
ایجاد همین حفرات، انسفالوپاتی اسفنجی نیمه حاد^(۳) نیز
به آن گفته می‌شود.

در تشخیص افتراقی، انواعی از بیماری‌ها مطرح می‌شود
با سیر سریع اختلال حافظه، افتراق دهنده این بیماری نسبت
به سایر بیماری‌ها از جمله بیماری آلزایمر است. تیروئیدیت
اشیما، سیفلیس و سندرم پارانئوپلاستیک نیز تشخیص
فتراقی این بیماری محسوب می‌شوند.

Iatrogenic کروتسفلدژاکوب در موارد دریافت هورمون
شد آلوده، گرافت‌های آلوده (قرنیه) و خون آلوده دیده
می‌شود.

(۱) CJD
(۲) sharp
(۳) SSE

شروع بیماری در دهه ۳ و ۴ دیده می‌شود. سیر کلینیکی
آهسته در حدود ۳ تا ۸ سال، متوسط ۵ سال است.

علایم بالینی به صورت آتاکسی مخچه‌ای، دیزآرتری و در
نهایت دمانس می‌باشد. همچنین رژی دیده، ترمور، هیپررفلکسی،
اختلال gaze، کری و کوری کورتیکال و علامت بابنسکی ممکن
است دیده شود. برعکس CJD، میوکلونوس شیوع کمتری دارد.

۳- سندرم بی‌خوابی فامیلی کشنده^(۴)
این بیماری اولین بار توسط مدوری در سال ۱۹۹۲ گزارش
شده است.

سن شروع بین ۲۰ تا ۷۲ سال (متوسط ۴۹) و سیر بیماری
بین ۶ ماه تا ۳ سال است.

این بیماری با علایم بی‌خوابی مقاوم، هیپراکتیویتی
سمپاتیک و تعرق شدید، از دیگر بیماری‌های ناشی از پر یون
افتراق داده می‌شود.

در مراحل بعدی ترمور، آتاکسی، هیپررفلکسی و
میوکلونوس، علایم متال خفیف، گیجی و توهم تظاهر می‌کند.

۴- بیماری کورو^(۵)

کلمه کورو به معنی لرزش بدن با حالت ترس است. این
بیماری علت شایع مرگ در زنان و بچه‌ها در گینه نو می‌باشد.
در بومیان گینه نو که آدم خواری می‌کنند یا مغز مردگان‌شان را در
مراسم سوگواری می‌خورند دیده می‌شود.

بیماری به طور شایعی با آتاکسی مخچه‌ای ظاهر می‌شود و
سه فاز کلینیکی درباره آن توضیح داده شده است.

تظاهر فاز اولیه به صورت آتاکسی خفیف است که بیشتر از
نوع ترانکال است. علاوه بر این دیزآرتری و ترمور هم ممکن
است دیده شود.

فاز دوم به صورت عدم توانایی در راه رفتن و آتاکسی شدید،
کره‌آتوز و اختلال خلقی تظاهر می‌یابد.

فاز انتهایی به صورت هیپررفلکسی، دیزآرتری پیش رونده و
دیسفازی بروز می‌کند و تقریباً بعد از ۱۲ ماه مرگ حادث می‌شود.

درمان

به طور خلاصه درمان قطعی در بیماری‌های ناشی از پر یون
وجود ندارد. اثر بسیاری از داروها مثل کونگو red، آنتراسیکلین
ها، آمفوتریسین B و پلی‌آنیون سولفات آزمایش شده است اما
نتایج قطعی نداشته‌اند.

(۴) Gerstmann- straussler- scheinker
(۵) Fatal Familial Insomnia
(۶) Kuru

منابع

1. Adams RD, Victor M (2010) principles of Neurology, 8 th edition. M c Graw-Hill.
2. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic Jo (2008) Neurology in Clinical practice Butterworth-Heine Mann.
3. Aminoff MJ(ed) 2005 Neurology and General Medicine, 6th edition. Churchill Living stone.
4. Samual MA, Ropper AH, (2010) Manual of Neurology Therapeutics, 8th edition. Wolters Kluwer.
5. Rowland LP (ed) (2010) Merritts Text book of Neurology 12th edition. Williams 8 wilkins.
6. Isselbacher KJ, Braunwald R, Wilsen JD, Martin JB, Fa AS, Kasper DL (eds) 2008 Harisons principles of Inter Medicie, 17th edition. McGraw-Hill.

@Tabadol_jozveh گروه تبادل جزوات پزشکی

فصل

۸

عوارض نورولوژیک بیماری‌های سیستمیک

Neurologic Complications of Systematic Diseases

انسفالوپاتی ایسکمیک - هیپوکسیک

این نوع انسفالوپاتی ناشی از کاهش جریان خون و اکسیژن به مغز است. این کاهش یا نتیجه نارسایی در خونرسانی به مغز (ایسکمی) و یا کاهش میزان اکسیژن شریانی است که کاهش اکسیژن شریانی (هیپوکسی) خود یا ناشی از کاهش ساچوریشن اکسیژن و یا کمبود هموگلوبین است.

شایع ترین بیماری هایی که چنین شرایطی را ایجاد می کنند در زیر آورده شده است:

الف - کاهش کلی در جریان خون به مغز: سکته قلبی، آریتمی بطنی - پارگی آئورت^(۱)، خونریزی داخلی یا خارجی، شوک سپتیک.

ب - هیپوکسی ناشی از خفگی (غرق شدگی، آسپیراسیون مواد استفرغ شده، خفه شدن ناشی از فشار روی گلو^(۲)) یا خفه شدن ناشی از فشار یک توده بر تراشه و یا وجود جسم خارجی در تراشه یا هیپوکسی ناشی از حوادث ضمن بیهوشی در حین جراحی.

ج - بیماری های فلج کننده عضلات تنفسی (سندرم گیلن باره - آمیوتروفیک لترال اسکلروزیس ALS - میاستنی) و یا صدمات بصل النخاع که به نارسایی تنفسی منجر شوند.

د - مورد خاص مسمومیت با مونوکسید کربن (CO) که هیپوکسی بدون ایسکمی ایجاد می کند.

در ایسکمی مغزی کامل، بافت مغز در عرض تقریباً ۵ دقیقه از منابع انرژی خود، تخلیه می شود. اگر چه در صورت وجود هیپوترمی، زمان طولانی تری از ایسکمی برای مغز، قابل تحمل است. در بیشتر شرایط بالینی که مغز از اکسیژن کافی تخلیه می شود، یک ترکیبی از ایسکمی و هیپوکسی با تفوق کم و بیش یکی بر دیگری، وجود دارد. اثرات پاتولوژیک ایسکمی مغز ناشی از هیپوتانسیون سیستمیک از آنچه که در آنوکسی خالص دیده می شود، متفاوت است. در شرایط ایسکمی مغزی ناشی از هیپوتانسیون سیستمیک، صدمه به صورت انفارکتوس ناکامل در نواحی مرزی بین محدوده های شرایین بزرگ مغزی^(۳) رخ می دهد اما در موارد غالب بودن آنوکسی، نورون ها در بخش هایی از هیپوکامپ و فولیای عمقی مخچه، به صورت اختصاصی تر، دچار صدمه می شوند. درجات شدیدتر چه ایسکمی و چه هیپوکسی یا ترکیب آنها، به صدمه اختصاصی لایه های خاصی از نورون های کورتیکال مغزی منجر می شوند و اگر صدمه عمیق تر باشد، آسیب منتشر کورتکس مغز، هسته های عمقی و مخچه، رخ

بخش مهمی از بیماری های نورولوژیک عارضه ی ماری های سیستمیک و یا اختلالات متابولیک اکتسابی هستند، جدول شماره ۸-۱، این اختلالات به صورت فهرست وار آورده شده اند و در این بخش از کتاب، برخی از این موارد به تفصیل رح داده می شوند.

جدول ۸-۱: اختلالات سیستمیک - متابولیک با عوارض نورولوژیک

۱- بیماری های متابولیک که با اختلال هوشیاری در سطوح مختلف (کنفیوژن، استوپور یا کما) تظاهر می کنند.
الف: ایسکمی - هیپوکسی
ب: هیپرکاپنی
ج: هیپوگلیسمی
د: هیپرگلیسمی
ه: نارسایی کبدی
و: سندرم (REYE).
ز: ازیمی
ح: اختلالات سدیم - توازن آب و اسمولالیتی
ط: هیپرکلسمی
ظ: سایر انسفالوپاتی های متابولیک: اسیدوز به علت دیابت شیرین، نارسایی کبدی - بیماری ادیسون.
ی: انسفالوپاتی بیماری هاشیموتو
۲- بیماری های متابولیک با تظاهر سندرم اکسترایریمیدال پیشرونده
دژنراسانس اکتسابی هیاتوسربرال
هیپر بیلروبینمیا و کریکتروس
هیپوبارائیترویدسم
۳- بیماری های متابولیک با تظاهر آناکسی مخچه ای
هیپوتیروئیدسم
هیپرترمیا
بیماری سلیاک
۴- بیماری های متابولیک با تظاهر پسیکوز یا دامانس:
بیماری کوئینگ و انسفالوپاتی استروئید
پسیکوز هیپرترئوئیدی و هیپوتیروئیدسم (میکزادما)
هیپرپارائیتروئیدسم
انسفالوپاتی بانکراتیک

(۱) Aortic Dissection

(۲) Strangulation

(۳) Water - Shed area

ایم بالینی

علائم بالینی انسفالوپاتی هیپوکسیک به طور فهرست وار در مده است:

در درجات خفیف هیپوکسی، بروز علائم کاهش توجه، قضاوت ضعیف و عدم تعادل بدون اختلال هوشیاری محتمل است.

در ایست قلبی که تنفس و اکسیژناسیون و عمل قلبی در عرض ۳۰-۵ دقیقه برگردد، اختلال هوشیاری نیز می تواند ظرف چند ثانیه برگردد.

اگر عملکرد ساقه مغز سالم باقی مانده باشد (که با سلامت رفلکس های مردمک به نور، اکولوسالیک و اکولووستیپولر قضاوت می شود)، پیش آگهی بهتری وجود دارد و برگشت هوشیاری و شاید عملکردهای مغزی، به نحو بهتری رخ خواهد داد.

در موارد شدید در صورتی که به مرگ منجر نشود، ممکن است بیمار در شرایط زندگی نباتی^(۱) باقی بماند.

این بیماران، برای هفته ها، ماه ها و یا حتی سال ها ممکن است به صورت بدون کلام و یا بدون پاسخ و بدون آگاهی از ط پیرامون خود، زنده بمانند.

در مواردی، سندرم مرگ مغزی^(۲) رخ می دهد که علاوه بر عمیق، رفلکس های ساقه مغز نیز از بین می روند و فقط کرد قلب و فشارخون باقی می ماند و در نوار مغزی نیز فعالیت ریکی دیده نمی شود^(۳). بیمار در این شرایط معمولاً بیش از ین روز زنده نمی ماند ولی ممکن است در صورت مراقبت های ن این زمان طولانی تر شود.

سندرم های نورولوژیک متعاقب هیپوکسی

- پارکینسونیسم
- کره - آنتوز
- آتاکسی مخچه ای

- میوکلونوس از نوع ACTION و یا INTENTION
- آمیزی کورساکوف

اگر به دنبال هیپوکسی، ایسکمی نیز رخ دهد، در نتیجه لقی از مغز که به کاهش جریان خون حساس هستند، زودتر ار کم خونی می شوند (یعنی نواحی که مابین محدوده های ریانی اصلی مغز قرار گرفته اند و نواحی WATER - SHED ده می شوند). علائم نورولوژیک ناشی از این مسئله می تواند مورت روبرو بروز کند:

(۱) Persistent Vegetative State

(۲) Brain Death Syndrome

(۳) Isoelectric EEG

گروه تپال جروات پزشکی

انواع گوناگونی پتالی (مانند سندرم کوری کورنیکال)، ضعف شانه ها و بازوها که ممکن است با ضعف عضلات لگنی نیز همراه باشد (و اصطلاحاً به انسان در بشکه افتاده یا MAN IN THE BARREL SYNDROME نیز معروف است).

به دنبال هیپوکسی، گاهی ممکن است به صورت تأخیری، (پس از گذشت ۴-۱۰ هفته از بهبودی اولیه بیمار) مجدداً برخی علائم نورولوژیک به خصوص با درجات مختلفی از اختلال شناختی بروز کند.

انسفالوپاتی ناشی از مسمومیت با مونوکسیدکربن

اتصال CO به هموگلوبین باعث کاهش اکسیژن خون می شود و لذا مغز دچار هیپوکسی طول کشیده و اسیدوز می گردد.

علائم بالینی

سردرد، تهوع، گیجی و مشکل تنفسی اولین علائم هستند. رنگ پوست به طور ناشایع آلبالویی می شود. بسته به میزان کربوکسی هموگلوبین درجات مختلف از اختلالات سطح هوشیاری نیز بروز می کند.

علائم پاراکلینیک

سی تی اسکن مغز در ابتدا طبیعی است و با ادم خفیفی دارد. با گذشت زمان در سی تی اسکن، ضایعات اختصاصی در پالیدوم دو طرف دیده می شود.

درمان

تجویز اکسیژن با فشار بالا

انسفالوپاتی ناشی از بیماری های هیپرکاپنیک پولمونری

متعاقب بیماری های انسدادی مزمن ریوی (COPD)، ضعف تنفسی ناشی از بیماری های نوروموسکولار و در مواردی عدم کفایت مرکز تنفس در بصل النخاع، این اختلال ممکن است روی دهد.

علائم

سردرد، ادم پایی، کندی در عملکرد شناختی، گیجی، کنفوزیون، استوپور، اغما، ترمور، آستریکسیس و گاهی تشنج (به خصوص اگر آمینوفیلین برای بیماری ریوی داده می شود).

درمان

- افزایش فشار CSF
- تنفس با دستگاه فشار مثبت
- اکسیژن (اگر بیمار هیپوکسیک است).
- کاهش ویسکوزیتی خون با فلبوتومی.

ذخیره گلوکز یک مغز طبیعی عمدتاً به فرم گلیکوژن است به میزان ۱-۲ گرم گلوکز) و چون سرعت مصرف گلوکز ۸۰-۶۰ میلی گرم در دقیقه است، در زمانی که قند خون در دسترس مغز باشد، این ذخیره فعالیت مغزی را تا حدود ۳۰ دقیقه حفظ می کند. متابولیسم معمول هواز، گلوکز به پیروات تبدیل شده، سپس رد چرخه کربس^(۱) می شود. در حالی که در شرایط غیرهوازی به کتات تبدیل می شود. اکسیداسیون یک مول گلوکز به ۶ مول H_2O نیاز دارد. گلوکزی که توسط مغز برداشت می شود، ۹۰-۸۰ درصد آن اکسیده می شود و بقیه صرف ساختن پروتئین و سایر واد همچون نوروترانسمیتر گابا می شود. وقتی گلوکز خون کاهش می یابد، مغز از مواد غیرگلوکزی مانند کتواسیدها استفاده می کند. ر صورت هیپوگلیسمی شدید و طول کشیده، این مواد برای تولید ATP حفظ یکپارچگی نورون ها کافی نیستند و تشنجی که رخ می دهد در واقع ناشی از عدم یکپارچگی غشاء نورون ها و کاهش Na^+ و لاکتات و افزایش آمونیاک (NH_4^+) است. شایع ترین علل سفالوپاتی هیپوگلیسمیک در زیر آمده است:

- مصرف زیاد انسولین و یا داروهای خوراکی کاهنده قند خون.
- تومور مترشح انسولین در پانکراس.
- تخلیه ذخایر گلیکوژن کبد که گاهی به دنبال مصرف زیاد الکل، گرسنگی و روزه داری و یا هر فرم نارسایی شدید کبدی رخ می دهد.
- بیماری های ذخیره گلیکوژن در شیرخواران.
- هیپوگلیسمی ایدیوپاتیک در شیرخواران.
- برخی تومورها مانند کارسینومای معده، مزوتلیومای فیبروس، کارسینومای سکوم و هپاتوما.

علایم بالینی

اولین علایم با کاهش قند خون در حد ۳۰ میلی گرم در دسی لیتر بروز می کند و به صورت تحریک پذیری و چهره برافروخته، تعریق، سردرد، تپش قلب و احساس گرسنگی شدید است. در مرحله بعد خواب آلودگی و یا فعالیت بیش از حد و بیقراری رخ می دهد. اسپاسم های عضلانی، اتوماتیسم حرکتی همچون مکیدن^(۲) و در چنگ گرفتن اشیاء^(۳) و رژیذیتی دسریه هم محتمل است. تشنج در برخی رخ می دهد و به ندرت ممکن است حتی علایم یک طرفه عصبی نیز بروز کند. سطح خونی قند در 10 mg/dl همراه با اغمای عمیق، گشادی مردمک ها، تنفس سطحی و هیپوتونی است که اصطلاحاً فاز مدولاری هیپوگلیسمی، نامیده می شود. قبل از اینکه بیمار به این مرحله

درمان

درمان همه فرم های هیپوگلیسمی، تصحیح قند خون در اولین لحظات ممکن است. مشخص نیست که آیا شرایطی مانند هیپوترمی بتواند کمکی در بهبود شرایط بکند. تشنج بیماران هم لزوماً فقط با داروهای ضد تشنج کنترل نمی شود و محتاج درمان هیپوگلیسمی است.

انسفالوپاتی هیپوگلیسمیک

در این زمینه به دو سندرم باید اشاره کرد:

الف- با کتواسیدوزیس

ب- با شرایط هیپراسمولار و غیرکتوتیک

در حالت اول معمولاً علایم دهیدراتاسیون، ضعف، سردرد، درد شکم، خشکی دهان و تنفس تیپ کاسمول رخ می دهد و این وضعیت در عرض چند روز استقرار می یابد و معمولاً در بیماری که دیابت ثابت شده دارد بروز می کند. استوپور و اغما نیز می تواند رخ دهد. در گروه کوچکی از این بیماران، علی رغم تصحیح قند خون، سطح هوشیاری و ادم مغزی تشدید می یابد.

در هیپوگلیسمی هیپر اسمولار غیرکتوتیک، قند خون معمولاً بسیار بالا و بیش از 400 mg/dl است ولی کتواسیدوز رخ نمی دهد. معمولاً از ترمی از نوع PRERENAL دارند. تشنج و علایم نورولوژیک فوکل مثل همی پارزی و یا اختلال در میدان دید، در این نوع اختلال متابولیک، شیوع و شدت بیشتری دارد.

انسفالوپاتی کبدی

همراه با اختلالات سطح هوشیاری ناشی از نارسایی کبدی، علامت آستریکسیس^(۴) نیز ممکن است دیده شود. این علامت، نشانه ای است که در آن بیمار به دنبال نگهداشتن بازوهایش به جلو و در حالت کاملاً کشیده و با مچ دست در وضعیت اکستانسیون، دچار یک لرزش (ترمور) متناوب در دست هایش می شود. البته آستریکسیس در انسفالوپاتی های متابولیک دیگر نیز گاهی دیده می شود. علایم دیگر مانند رژیذیتی نوساندار در تنه و اندام ها، حرکات غیرارادی در صورت مانند شکلک در آوردن^(۵)، رفلکس های گراسپ و ساکینگ^(۶)، تندشدن رفلکس های وتری، نشانه بانسکی و تشنج های موضعی یا منتشر نیز ممکن است وجود داشته باشد.

(۴) Asterixis
(۵) Grimacing
(۶) Sucking

(۱) Krebs
(۲) Sucking
(۳) Grasping

یک که به طور عمده در نواحی فرونتال مغزی غالب هستند، ه شود.

در این نوع انسفالوپاتی از نظر سیر و نحوه پیشرفت تنوع ی دیده می شود. در برخی علایم خفیف و در برخی اغما نیز ه می شود. در برخی از بیماران با نارسایی کبدی، به صورت ای (متعاقب رژیم های غذایی با پروتئین بالا)، کما رخ دهد و در برخی از بیماران با اغمای دوره ای ممکن است ناتی از سندرم دمانس غیرقابل برگشت و حرکات غیرارادی لیم اختلالات اکستریپرامیدال (نیز به تدریج بروز کند.

همچنین مواردی از میلوپاتی با پاراپلژی اسپاستیک نیز رش شده است.

درمان
هنوز لاکتولوز خوراکی درمان اصلی محسوب می شود. این ه توسط باکتری های کولون، متابولیزه می شود و یون های روژنی را ایجاد می کند که باعث شیفت آمونیاک به آمونیوم شود و آمونیوم نیز از طریق مدفوع دفع می گردد. استفاده از گونیست بنزودیازپین ها مانند فلومازنیل (۱) و نیز بروموکریپتین د تحقیق است.

در مواردی که نارسایی کبدی به صورت حاد و با شدت زیاد (۲) ز می کند نیز اختلال سطح هوشیاری با درجات مختلف، ناد می شود ولی مکانیسم آن دقیقاً مشخص نیست. اگرچه کن است سطح افزایش یابد ولی معمولاً در سطحی که روی شیری اثر بگذارد، نمی باشد. در این موارد، ادم مغزی یک نه شاخص است. این مسئله، هم در بیماران با نارسایی حاد سدید کبدی و هم در بیماران در انتظار پیوند کبد، یک علت م مرگ است.

در سندرم ری (۳) نیز که یک انسفالوپاتی کبدی بدون همراهی ردی (۴) است و در کودکان رخ می دهد ادم مغزی بسیار شدید ث مرگ می شود.

انسفالوپاتی اورمیک و سندرم لرزه- تشنج (۵)
در بیماری های شدید کبدی، خواه به صورت حاد و یا مزمن، نوپور و کنفیوژن اییزودیک و سایر علایم نورولوژیک ممکن ست بروز کند. علایم اولیه معمولاً شامل: آپاتی، بی توجهی، متگی و تحریک پذیری است.

در مرحله بعد، کنفیوژن، اختلالات درک حسی، (۱) Flumazenil
(۲) fulminant
(۳) Reye
(۴) nonicteric
(۵) Twitch-Convulsive Syndrome

در برخی بیماران که به خصوص آنوریک می شوند، ممکن است این علایم ناگهانی بروز کند. اختلالات توجه و دقت ممکن است چندین هفته باقی بماند.

نوار مغزی، آهستگی انتشار امواج مغزی را نشان می دهد، فشار CSF طبیعی است و پروتئین آن بالا نمی رود مگر همراهی با دیابت وجود داشته باشد. گزارش هایی مبنی بر همراهی با منتریسیموس و درجات کمی از پلئوسیتوزیس مونونوکلئر در مایع مغزی- نخاعی هم وجود دارد.

در نارسایی حاد کلیوی، تیرگی شعور عملاً همیشه با درجاتی از فنوم های موتور، توأم است. در بیمار لرزش و تکان های ناگهانی در عضلات و یا تشنج، رخ می دهد. انقباضات عضلانی میوکلونیک به صورت موضعی و یا پراکنده و منتشر می تواند بروز کند. از آنجا که طبقه بندی یافته های حرکتی این بیماران مشکل است، در مجموع سندرم لرزه- تشنج (۶) نامیده می شود و به دلیل شباهت هایی که با تتانی دارد، باید کلسیم و منیزیم سرم نیز سنجش شود. به خصوص در نارسایی کلیه که هر دوی اینها ممکن است کاهش یابند. البته این سندرم در مواردی مانند دیابت و بیلوفنریت نکرروزانت، تئوپلاسم های منتشر، دلیریوم الکلی و لوپوس اریتماتوزوس که اوره خون به میزان مختصری افزایش داشته نیز دیده شده است ولی حتی در این موارد نیز درجاتی از نارسایی کلیوی وجود داشته است

با عمیق تر شدن اورمی، بیمار به اغما می رود و تنفس کوسمول هم به تدریج جای خود را به تنفس شین استوک داده و مرگ فرا می رسد.

در بیماران اورمیک باید علل دیگر انسفالوپاتی را در نظر داشت. مسمومیت دارویی ناشی از اختلال در متابولیسم کلیوی آنها، همتوم ساب دورال و اینتراسربرال (هماتوم ساب دورال از عوارض دیالیز و همتوم اینتراسربرال از عوارض فشارخون بالا) و نیز انسفالوپاتی های عفونی مانند مننژیت، از علل دیگر هستند. در مورد پاتوژن انسفالوپاتی کلیوی باید گفت که خود اوره نمی تواند عامل بروز این مسئله باشد چون انفوزیون آن در انسان و حیوان، باعث بروز چنین حالتی نشده است. برخلاف انسفالوپاتی کبدی، ادم مغزی وجود ندارد و برعکس در سی تی اسکن مغزی (شاید درجاتی از جمع شدن (۷) بافت مغزی به دلیل هیپراسمولالیته) وجود داشته باشد.

پیش آگهی بیماران، بدون دیالیز و یا پیوند کلیه، بد است. ممکن است تا یک یا دو روز پس از دیالیز، هنوز علایم انسفالوپاتی

(۶) Uremic twitch-convulsion

(۷) shrinkage

بماند. تشنج در یک سوم بیماران رخ می‌دهد که برای درمان وزهای نسبتاً پایین داروهای ضد تشنج استفاده می‌شود (چون اورمی آلبومین سرم پایین است و بنابراین بخش بدون اتصال پروتئین این داروها، در سرم افزایش می‌یابد).

سندرم عدم توازن پس از دیالیز^(۱)

پس از دیالیز پریتونئال و یا همودیالیز، ممکن است درجاتی دم مغزی رخ دهد که می‌تواند علائمی مانند سردرد، تهوع، مپ عضلانی، بی‌قراری، خواب‌آلودگی و تشنج را به دنبال شده باشد. این علائم در ساعت‌های سوم تا چهارم دیالیز رخ دهد و برای چند ساعت ادامه می‌یابد و گاهی هم ۸ تا ۴۸ ساعت پس از دیالیز رخ می‌دهد. شاید علت این سندرم، شیفته به درون مغز در نتیجه سندرم ترشح نامناسب هورمون دیورتیک باشد.

به‌ندرت ممکن است پس از دیالیز هماتوم ساب‌دورال نیز حادث شود.

مانس ناشی از دیالیز^(۲)

یک سندرم پیش‌رونده است که با سختی در تکلم، دیزآرتری، سفازی و گاهی آپراکسی تکلم و سپس میوکلونوس‌های ورت و ژنرالیزه و تشنج‌های منتشر خود را نشان می‌دهد. میرات تشخیصیت و رفتار و کاهش فعالیت‌های شناختی نیز در آن رخ می‌دهد.

به‌نظر می‌رسد علت این علائم مسمومیت با آلومینیوم باشد، هم در ترکیب دستگاه دیالیز وجود دارد و هم در ترکیبات وراکی حاوی آلومینیوم. اگرچه در سال‌های اخیر این فلز در دستگاه دیالیز به‌کار نمی‌رود.

عوارض پیوند کلیه

با توجه به نقص ایمنی که در بیماران با پیوند کلیه، به‌دلیل صرف داروهای سیتوتوکسیک، دیده می‌شود، عوارض زیر ممکن مت دیده شود:

۱- لنفوم اولیه مغز

۲- لوکو انسفالوپاتی پیش‌رونده مولتی فوکال^(۳)

۳- عفونت‌های قارچی سیستمیک مانند کریپتوکوک، آسپرژیلوس، کاندیدا، نوکاردیا و عفونت‌های فرصت‌طلب دیگر مانند توکسو پلاسموزیس و سیتومگالوویروس.

در بیماران شدیداً سپتیک، درجاتی از اختلال سطح هوشیاری قابل برگشت دیده می‌شود که قابل توجه به مشکلات کبدی، ریوی، کلیوی، عدم توازن آب و الکترولیت، هیپوناتسمیون، مسمومیت دارویی یا یک ضایعه اولیه مغزی نیست. این حالات را انسفالوپاتی سپتیک می‌گویند.

در این انسفالوپاتی، آستریکسیس، میوکلونوس یا اختلالات فوکال مغزی دیده نمی‌شود ولی پارتونیا و نیز بروز بعدی پلی‌نوروپاتی شایع است. پاتونزیس آن دقیقاً مشخص نیست. تغییرات متابولیسم فیل‌ال‌آل‌این و سیتوکین‌های در گردش خون، به‌عنوان علت احتمالی مطرح شده‌اند ولی شواهد قطعی وجود ندارد.

عوارض نورولوژیک مرتبط با اختلالات سدیم، پتاسیم و توازن آب

۱- هیپوناترمی

در بین علل بسیاری که برای هیپوناترمی وجود دارد، سندرم ترشح نامناسب هورمون آنتی‌دیورتیک، اهمیت بسیاری دارد چون این سندرم با به اختصار SIADH عارضه بسیاری از بیماری‌های نورولوژیک نیز است (مانند مننژیت باکتریایی، ترومای به سر، انفارکتوس مغزی و خونریزی ساب‌آراکنوئید).

با بروز هیپوناترمی، یک کاهش در هوشیاری به درجات مختلف از کفیزون تا اغما و اغلب همراه با تشنج، بروز می‌کند. در تصحیح سدیم خون باید دقت کرد که این امر به‌سرعت انجام نپذیرد، به‌خصوص که افزایش حجم مایع اینتراواسکولار در صورت تجویز وریدی کلرور سدیم می‌تواند به نارسایی قلبی نیز منجر شود. اکثر بیماران به محدودیت دریافت مایعات در حد ۵۰۰ سی‌سی در ۲۴ ساعت (اگر سدیم سرم کمتر از ۱۲۰ meq/L باشد) و یا ۱۰۰۰ سی‌سی در ۲۴ ساعت (اگر سدیم سرم کمتر از ۱۳۰ meq/L باشد) پاسخ می‌دهند.

باید تأکید کرد که همه بیماران با اختلالات اینتراکرائیال و هیپوناترمی، لزوماً SIADH ندارند. در بسیاری از این بیماران، از دست دادن کلیوی نمک، علت اصلی هیپوناترمی است و در این مورد برخلاف مورد بالا هیپوولمی رخ می‌دهد.

این حالت را از دست دادن نمک به‌دلیل مغزی^(۴) می‌گویند. که آن را ناشی از تولید یک پلی‌پپتید ناتری یورتیک با منشاء قلب یا مغز، می‌دانند و به‌خصوص افتراق این دو علت هیپوناترمی در مواردی مانند خونریزی ساب‌آراکنوئید، اهمیت زیادی دارد،

(۱) Dialysis Disequilibrium Syndrome

(۲) Dyalisis Dementia

(۳) PML

(۴) Sepsis

(۵) Cerebral salt wasting

ن در بیمارانی که دفع نمک در ادران محدودیت مایعات می تواند
ار خطرناک باشد، به خصوص که بیمار در معرض وازواسپاسم
یه به پارگی آنوریسم مغزی نیز قرار دارد.

یکی از عوارض نورولوژیک مهم در تصحیح سریع
وناترمی، عارضه‌ای به نام میلیولیز مرکزی پونز^(۱) است که
نبال تخریب میلین در مرکز پونز بیمار دچار علایمی همچون
ری- پارزی، اختلال بلع و تکلم می شود.

- هیپرناترمی

در موارد زیر هیپرناترمی شدید $Na > 155 \text{ mg/L}$ و
بدراتاسیون دیده می شود: دیابت بی مزه، تروما به سر با صدمه
ساقه^(۲) هیپوفیز، کمای دیابتی غیرکتوتیک، اسهال طول
یده در شیرخواران و محرومیت از دریافت مایعات در بیماران
ختلال هوشیاری. گاهی در بیماران با هیدروسفالی مزمن نیز
تر تشنگی در هیپوناتالموس غیرفعال می شود و هیپرناترمی
ید بروز می کند.

در هیپرناترمی شدید به هر علت، ممکن است حجم مغز
ش یافته، کشیده شدن و جدا شدن کورتکس مغز از دورا
ث پاره شدن یک ورید مابین کورتکس و دورا شده و هماتوم
بدورال بروز کند.

مانند هیپوناترمی در هیپرناترمی نیز با افزایش آهسته سدیم
تا حد 1 meq/L ، ممکن است علایم بالینی رخ ندهد و
نوبی تحمل شود. در موارد خیلی شدید، اختلال هوشیاری،
کلونوس، آستریکسیس و حرکات کره‌ای فرم رخ می دهد.
ف عضلانی، رابدومیولیز و میوگلوبینوریا هم گزارش شده
ت.

- هیپو و هیپرکالمی

علامت بالینی اصلی هیپوکالمی، ضعف عضلانی منتشر
ت که به آسانی با تصحیح پتاسیم، برطرف می شود. هیپرکالمی
خود را ممکن است با ضعف عضلانی منتشر نشان دهد،
چه مهم ترین تأثیر آن بر قلب و نوار قلبی است تا آنجا که
مال بروز ایست قلبی نیز وجود دارد.

- هیپرکسمی

معمولاً در مواردی که کلسیم سرم بالای 10.5 mg/dL
ت، گفته می شود. کلسیم سرم بالای 12 mg/dL ایجاد علایم
ولوژیک می کند. آنورکسی، تهوع، استفراغ و سردرد معمولاً
یم آغازین هستند. کنفیوژن و خواب‌آلودگی که به استوپور و
ا نیز می تواند منجر شود، در بیماران درمان نشده بروز می کند.
دیتی و میوکلونوس نیز به صورت منتشر محتمل است.

تظاهر معمول آن پارستری، تشنگی و تشنج است. در موارد
شدید، دمانس و تغییرات شخصیتی نیز رخ می دهد. اضطراب شدید
در حد حمله پانیک و افزایش فشار اینتراکرانیال، (که خود را با سردرد
و ادم پایی نشان می دهد) نیز از عوارض این اختلال است.

سندرم‌های مخچه‌ای مرتبط با بیماری سلیاک

بیشترین علایم نورولوژیک ناشی از بیماری سلیاک علایم
مرتبط با نوروپاتی محیطی است ولی یک سندرم آتاکسی
مخچه‌ای پیشرونده همراه با پلی میوکلونوس هم می تواند رخ دهد.
علت زمینه‌ای یک آلرژی روده‌ای به گلوتن موجود در غلات است
(بیماری Sprue) که در مخاط روده آتروفی ویلوس ایجاد می کند.
در کودکان بیماری سلیاک و در بزرگسالان گفته می شود.

تابلوی کلاسیک آن، اسهال و سوءجذب است ولی بسیاری
از افراد بدون علامت بوده‌اند. علایم نورولوژیک سال‌ها پس از
انتروپاتی رخ می دهد. مواردی از میلوپاتی، دمانس و پسیکوز هم
شرح داده شده است.

پسیکوز ناشی از کورتیکواستروئیدها و بیماری کوشینگ

با مقادیر بالای کورتیکواستروئیدها (پردنیزون ۱۰۰-۶۰۰
میلی گرم در روز) در ۱۰ تا ۱۵ درصد موارد ممکن است ناپایداری
خلقی و ناتوانی در به خواب رفتن، اوفوریا و هیپومانیا و گاهی
نیز افسردگی، بی توجهی و کنفیوژن خفیف بروز کند. قطع دارو
علایم را برطرف می کند ولی بهبودی کامل ممکن است چند روز
یا دو تا سه هفته طول بکشد.

در بیماران با بیماری کوشینگ به دلیل تومورهای آدرنال یا
تومور بازوفیلیک هیپوفیز، تغییرات شناختی مانند دمانس و نیز
بزرگی بطن‌های مغزی ناشی نیست. احتمال پسیکوز هم وجود
دارد.

هیپر تیروئیدسم

بروز کنفیوژن، تشنج، حملات مانیک یا افسردگی و هذیان
در تیروئیتوکسیکوز محتمل است. ترمور از نوع action تقریباً در
همه دیده می شود و گاهی در مواردی حرکات آتوتوئید نیز وجود
دارد. احتمال همراهی با ضعف عضلات و آتروفی، فلج‌های
دوره‌ای و میاستنی نیز هست. با درمان پرکاری تیروئید،
به تدریج شرایط شناختی فرد به حال عادی برمی گردد. کریز یا
توفان تیروئیدی به افزایش بسیار شدید در علایم و نشانه‌های
تیروئیتوکسیکوز گفته می شود که با بی‌قراری بسیار شدید،
تاکی‌کاردی، تب، استفراغ و اسهال همراه است و در نهایت به
دلیریوم و اغما منجر می شود.

(۱) Central Pontine Myelinolysis

(۲) stalk

گروه تبادل جزوات پزشکی @Tabadol_jozveh

دیده می‌شود. لازم است ذکر شود که عملکرد تیروئید طبیعی است ولی تیترهاي بالا از آنتی‌بادی‌های آنتی تیروئید به‌خصوص برضد تیروئید پراکسیداز و تیروگلوبولین وجود دارد.

در بیماران با بیماری هاشیموتو، انسفالوپاتی مشتمل بر میوکلونوس‌های بارز دیده می‌شود. در مواردی در عرض چند ماه و یا سال، عود علائم

منبع

1. Textbook of Neurology Adams 2009

فصل ۹

ضربه‌های سیستم عصبی مرکزی

Central Nervous System Trauma

گروه تابل جدول حرواب یرشگی

در هر یک میلیون انسان را مبتلا می‌کند. حداکثر شیوع SCI دو گستره سنی دارد که بالاترین شیوع بین ۱۵ تا ۴۹ سال و بیک بعدی در سنین بالای ۶۵ سال است. شایع ترین علت مرگ در بیماران SCI عوارض تنفسی آنها است. دو علت اصلی SCI، تصادف وسایل نقلیه و سقوط از ارتفاع می‌باشد.

• آسیب تروماتیک مغزی ارزیابی شدت آسیب

روش‌های مختلفی برای ارزیابی شدت TBI وجود دارد ولی یکی از مشهورترین و پرکاربردترین آنها موسوم به (GCS)^(۳) است که برای نخستین بار در سال ۱۹۷۴ معرفی شد (جدول ۹-۱).

(۳) Glasgow Coma Scale

جدول ۹-۱: معیار ارزیابی هوشیاری موسوم به GCS

معیار ارزیابی	نمره ۱	نمره ۲	نمره ۳	نمره ۴	نمره ۵	نمره ۶
پاسخ چشمی	عدم پاسخ	با تحریک دردناک چشم را باز کند	با صحبت یا صدا چشم را باز کند	به طور خودبه‌خود چشم را باز کند	--	--
پاسخ کلامی	عدم پاسخ	اصوات نامفهوم	کلمات نامناسب بیان کند	به سوالات پاسخ‌های نادرست می‌دهد	به زمان و مکان آگاه و به درستی پاسخ می‌دهد	--
پاسخ حرکتی	عدم پاسخ	در پاسخ به تحریک دردناک اکستانسیون اندام‌ها داشته باشد	در پاسخ به تحریک دردناک فلکسیون اندام‌ها داشته باشد	در پاسخ به تحریک دردناک پس می‌زند	در پاسخ به تحریک دردناک محل درد را لوکایزه می‌کند	دستورات را به طور کامل انجام می‌دهد

آسیب تروماتیک مغزی^(۱) در کشورهای در حال توسعه یک بیماری اپیدمییک خاموش است و یکی از علل اصلی مرگ توانی و سبب یک سوم تمام مرگ‌های ناشی از تروما است. ایالات متحده در هر یک ثانیه یک TBI اتفاق می‌افتد و هر دقیقه سبب یک مرگ می‌شود. ۱۰٪ موارد TBI در افراد مسن اتفاق می‌افتد ولی به دلیل پیش‌آگهی بدتر ۵۰٪ مرگ و میرها در گستره سنی حادث می‌شود. استفاده از وسایل محافظتی عمده کلاه ایمنی از میزان و شدت آسیب می‌کاهد.

آسیب تروماتیک نخاعی^(۲) روزی حدود ۱۱/۵ الی ۵۷/۸ مورد

(۱) TBI (Traumatic Brain Injury)

(۲) SCI (Spinal Cord Injury)

جدول ۹-۱: معیار ارزیابی هوشیاری موسوم به GCS

GCS بین ۳ تا ۱۵ نمره دهی می‌شود که بین ۱۵-۱۳ اختلال نئیف، بین ۱۳-۸ اختلال متوسط و GCS مساوی ۸ یا کمتر تلال شدید انگاشته می‌شود.

تعریف تکان مغزی^(۴)

به آسیب مغزی ناشی از تکان شدید که سبب اختلال عملکرد مغزی ناگهانی و گذرا شود (مثل افت هوشیاری، اختلال بینایی یا تعادل) تکان مغزی می‌گویند. تکان مغزی معادل یک TBI خفیف با CT اسکن طبیعی همراه است. کاهش سطح هوشیاری در تکان مغزی به علت نیروی چرخشی مؤثر بر قسمت فوقانی مغز میانی (میدبرین) و تالاموس است. این چرخش عملکرد نورون‌های مشبک را (که هوشیاری را تأمین می‌نماید)، مختل می‌کند. سردرد، تهوع، گیجی، تحریک پذیری و ناتوانی در تمرکز می‌تواند تا مدت‌ها بعد از حادثه باقی بماند. باقی ماندن این علائم به مدت یک هفته، یک ماه و گاهی تا یک سال به نام سندرم «بعد از تکان مغزی»^(۵) خوانده می‌شود.

تقسیم بندی TBI بر اساس مورفولوژی

• شکستگی‌های جمجمه

۲ نوع شکستگی جمجمه وجود دارد:

۱- نوع خطی

۲- نوع فرورفته

در نوع خطی شکستگی از استخوان جمجمه و تابل‌های داخلی و خارجی می‌گذرد بدون این که سبب جابه‌جایی استخوانی شود. اگر این شکستگی از محل قاعده جمجمه بگذرد می‌تواند سبب فلج اعصاب کرانیال خصوصاً عصب هفت (درگیری استخوان تمپورال) و شش (درگیری Clivus) شود.

در نوع شکستگی فرورفته^(۶)، قطعه شکسته شده به داخل مغز فرو می‌رود. این شکستگی می‌تواند همراه با پاره شدن دورای مغز نیز باشد.

• ضایعات داخل جمجمه

به طور کلی به دو نوع منتشر^(۷) و موضعی^(۸) تقسیم می‌شوند. تقسیم بندی کلی و مشخصات آنها در جدول ۹-۲ به طور خلاصه آمده است:

(۶) Depressed fracture

(۷) Diffuse

(۸) Focal

(۴) Concussion

(۵) Post concussion syndrome

انواع آسیب‌های داخل جمجمه	محل شایع	شکل CT اسکن	ملاحظات
کوفنگی مغزی (Contusion) (خونریزی داخل بافت مغزی)	فرونتال تمپورال	ضایعه مشخص در CT به همراه ادم اطراف	خونریزی به صورت هاپیردنس و ادم اطراف به صورت هاپیودنس دیده می‌شود.
آسیب اکسونال منتشر (DAI) (Diffuse Axonal Injury)	فرونتال تمپورال	MRI از CT حساس‌تر است. محل آسیب معمولاً حد فاصل ماده سفید و خاکستری است.	ضایعه مشخصی ممکن است دیده نشود.
هماتوم اپیدورال	تمپورال	عدسی شکل - از درز (suture) های جمجمه نمی‌گذرد.	شیوع حداکثر بین ۲۰ تا ۳۰ سالگی. عمدتاً خونریزی با منشأ شریانی (شریان منزیال میانی) است. خونریزی بین دورا و جمجمه اتفاق می‌افتد. غالباً بین آسیب و شروع علائم شدید نورولوژیک یک فاصله بی‌علامتی (lucid interval) وجود دارد.
هماتوم ساب دورال	فرونتال یا ریئتال	هلالی شکل - از درز (suture) های جمجمه می‌گذرد	بین دورا و پرده عنکبوتیه بر سطح مغز اتفاق می‌افتد. عمدتاً در نتیجه پارگی وریدها است. توجه کنید که ساب دورال هماتوم زیر ۷ روز که به نام ساب دورال هماتوم حاد خوانده می‌شود به صورت هاپیردنس در CT اسکن دیده می‌شود و نوع تحت حاد که بین ۷ الی ۱۴ روز است به صورت ایزودنس و نوع مزمن که بالای ۱۴ روز می‌باشد به صورت هاپیودنس نسبت به بافت مغزی دیده می‌شود.
خونریزی تحت عنکبوتیه (Sub arachnoid hemorrhage)		خطوط هاپیردنس در سطح شیارهای مغزی	در نتیجه پارگی عروق کوچک اتفاق می‌افتد.

ررسی و درمان

مداخله سریع جهت درمان موفق TBI ضروری است. توجه داشته باشید که همانند هر اورژانس دیگری مراحل ABC (راه هوایی، تن و گردش خون) باید رعایت شود و حتماً گردن بیمار با مال آسیب سر و گردن تار شدن آسیب گردنی ثابت باشد. یکنه سریع نورولوژی و تعیین نمره GCS باید انجام گیرد (در یکن GCS توجه کنید که آیا بیمار داروی خواب آور دریافت کرده ت یا خیر؟).

اندیکاسیون انجام CT اسکن در بیماران ترومای سر به شرح است:

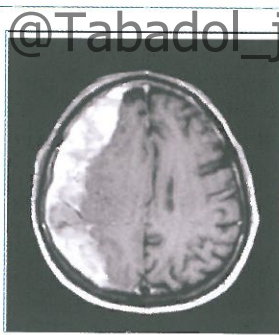
- شواهد شکستگی جمجمه
- نتایج غیرطبیعی معاینه عصبی
- تشنج
- استفراغ بیش از یک مرتبه
- احتمال خطر بالا (پر تاب شدن از وسیله نقلیه، عابر پیاده یا موتور سوار در مقابل اتومبیل)
- GCS زیر ۱۵

توجه به این نکته لازم است که در موارد زیر باید آستانه انجام CT اسکن را پایین آورد و با احتیاط بیشتری عمل کرد:

- سن بالای ۶۰ سال
- فراموشی آنته گراد پایدار
- فراموشی رترو گراد بیشتر از ۳۰ دقیقه
- نقایص انعقاد خون
- افتادن از بیش از ۵ پله
- مسمومیت (مثلاً مصرف الکل یا که معاینه را مخدوش می‌کند).
- افت هوشیاری بیش از ۳۰ دقیقه
- عوامل اجتماعی (مثلاً نقص تکلم یا عقب افتادگی ذهنی که شرح حال دقیق را ناممکن می‌کند).
- طبیعی است که یافته‌های CT اسکن، رهیافت بعدی درمانی را مشخص می‌کند. برخی بیماران نیاز به اتاق عمل اورژانس و برخی نیاز به اقدامات محافظتی خواهند داشت.



شکل ۹-۲: هماتوم اپی دورال به شکل عدسی



شکل ۹-۱: هماتوم ساب دورال به شکل هلال

درمان و کنترل ترومای سر در اورژانس باید مطابق جدول زیر صورت گیرد:

جدول ۹-۳: اصول کلی جهت بیماران TBI در واحدهای تروما

تغییر کلی	مداخله
راه هوایی (Airway)	راه هوایی را به سرعت در موارد زیر مطمئن سازید (از طریق انتوباسیون). GCS > ۹، علائم دیسترس تنفسی، اشباع O ₂ زیر ۹۰٪، تنفس پرزحمت، افزایش PCO ₂ به بالای ۴۵ mmHg در بیماران بدون COPD، بیمارانی که به دلیل ضعف تنفسی یا خلق قادر به پاکسازی ترشحات خود نیستند، بیمارانی که به دلیل آرتناسیون زیاد نیاز به sedation خواهند داشت و در نتیجه خواب آلود خواهند شد.
تنفس (Breathing)	P O ₂ را بین ۸ تا ۱۲۰ mmHg، PCO ₂ را بین ۳۵-۴۰ mmHg و اشباع اکسیژن شریانی را بالای ۹۰٪ حفظ کنید.
گردش خون (Circulation)	سعی کنید که با هدف فشار ورید مرکزی (CVP) بالای ۵ mmHg، حجم مایعات بیمار را حفظ کنید. سرم سالین نرمال با میزان ۱-۳ ml/kg/h داده شود. سرم سالین نرمال به صورت بولوس به میزان ۱-۵ lit در صورت نیاز. فشار متوسط شریانی (MAP) را بالای ۷۰ mmHg و یا فشار سیستولیک را بالای ۹۰ mmHg حفظ کنید. در صورت افت فشار، علی‌رغم اقدامات فوق باید از آنفوزیون فنیل‌افرین (۱۰۰-۱۰۰۰ mg/min)، نوراپی‌نفرین (۲۰-۱۰۰ mg/min)، دوپامین (۱۰۰-۱۰۰۰ mg/min) و اپی‌نفرین (۱-۱۲ mg/min) استفاده کرد.
وضعیت درستی	باید سر تخت بالا قرار داده شود و سر ۳۰ درجه بالاتر قرار گیرد (به جز موارد استروک ایسکمیک شدید). گردن را مستقیم نگه دارید تا به وریدهای گردن فشاری وارد نشود. در موارد مشکوک به ترومای گردن حتماً باید گردن بیمار ثابت باشد.
درجه حرارت	دمای بدن را زیر ۳۸ درجه حفظ کنید. در صورت افزایش دمای بدن استامینوفن ۶۵۰ mg (دهانی یا رکتال) هر ۴ ساعت استفاده شود. خنک کردن از طریق پاشویه، تن شویه.
Sedation و آنالژزی	در صورت نیاز می‌توان از داروهای زیر استفاده کرد: IV-Drip Propofol ۰/۱۰۰/۵ mg/kg/h Or IV-Drip Fentanyl ۵۰-۲۰۰ mg/h Or IV Morphine ۲-۴ mg/h
کنترل تشنج	فنی‌توئین، یک گرم به صورت دوز اولیه بارگذاری (loading dose) شود و سپس ۱۰۰ میلی‌گرم هر ۸ ساعت به مدت ۷ روز.

اختلالات شناختی بعد از تروما را می‌افزاید.

کنترل فشار داخل جمجمه

در مبحث درمان ترومای سیستم عصبی، کنترل فشار داخل جمجمه (ICP) یک اقدام کلیدی تلقی می‌شود. تا ۶۳٪ بیماران با CT اسکن حاوی یک ضایعه و تا ۱۳٪ بیماران با CT اسکن نرمال، ICP بالا خواهند داشت.

توجه داشته باشید که تشنج در ۱۷٪ موارد TBI اتفاق می‌افتد می‌تواند سبب افزایش ICP شود. گایدلاین‌های فعلی از استفاده داروهای ضد تشنج نظیر فنی‌توئین به صورت پیشگیرانه در فته اول تروما حمایت می‌کند اما این استفاده پروفیلاکتیک بر میزان تشنج‌های دیر هنگام بی‌تأثیر است. استفاده از فنی‌توئین روفیلاکتیک بیش از یک الی دو هفته مجاز نیست و میزان

پاتوفیزیولوژی افزایش فشار داخل جمجمه

در TBI، افزایش فشار داخل جمجمه می‌تواند به علت‌های تلفی ایجاد می‌شود. همان‌طور که واضح است، ICP به وسیله متارهای مختلف داخل محفظه استخوانی جمجمه نظیر خون، م‌مغزی - نخاعی (CSF) و بافت مغزی ایجاد می‌شود و میزان بی‌آن حاصل تعادل میان این اجزا است. افزایش حجم هر کدام بن‌اجزا باید با کاهش سایرین جبران شود تا سبب افزایش ICP ود و بدیهی است که آستانه‌ای برای این تنظیم وجود دارد و گذر بن آستانه سبب افزایش ICP و عوارض ناشی از آن می‌شود.

پارامترهای مربوط به CSF مسئول یک سوم موارد افزایش ICP در تروما است (که غالباً به علت کاهش جذب و افزایش و مت خروج آن است). علت دو سوم موارد باقی مانده نیز علل وقی است (طبیعی است که بافت مغز در این زمینه بی‌تقصیر ت زیرا نمی‌تواند زیاد شود). عوامل عروقی شامل افزایش حجم ن مغزی به دلیل هیپرامی، ادم وازوژنیک (به علت آسیب سد نی-مغزی)، ادم سیتوتوکسیک و ادم ناشی از ایسکمی است. در ایالات متحده آمریکا، فدراسیون ترومای مغزی پیشنهاد کند که ICP بالای 20 mm Hg باید درمان شود و کنسر سیوم یب مغزی اروپا پیشنهاد می‌کند افزایش ICP بالای 20 mm Hg نیاز به درمان دارد.

روش‌های کنترل ICP

الف- درناژ CSF: ونتریکولوستومی به طور شایع برای کنترل ICP بالا در بیماران TBI کاربرد دارد.

ب- درمان‌های دارویی: درمان با داروهای هائپراسمولار همچنان اقدام کلیدی کنترل ICP باقی مانده است. Mannitol و سالی‌ن هیپرتون پرمصرف‌ترین این داروها هستند. استفاده از کورتیکواستروئید برای کنترل ICP در بیماران TBI توصیه نمی‌شود.

ج- هیپرونتیلیاسیون: هیپرونتیلیاسون از طریق هیپوکاپنه سبب تنگ شدن عروق مغزی و در نتیجه کاهش حجم خون و در نهایت کاهش ICP می‌شود. البته شواهد اخیر از هیپرونتیلیاسیون مزمن به دلیل خطر ایسکمی حمایت نمی‌کند و فعلاً کاربرد آن به صورت گذرا برای کنترل مقطعی فشار داخل جمجمه است.

آسیب تروماتیک ستون فقرات

تشخیص

بیماران با ترومای حاد ستون فقرات غالباً با جراحات‌های تعددی مراجعه می‌کنند که این امر بررسی و تشخیص را قدری

سخت می‌نماید توجه داشته باشید که ۲۰٪ بیماران با ترومای ستون فقرات در یک سطح مشخص، ضایعه همراه در سطح دیگری نیز خواهند داشت. دقت نمایید که گردن هر بیمار با ترومای مشکوک ستون فقرات، ثابت شود و از حرکات شدید (تا رد شدن ترومای جدی) باید جلوگیری کرد.

برخورد بالینی با یک بیمار SCI^(۱) با یک معاینه عصبی پایه‌ای آغاز می‌شود. اگر بیمار بیدار و هوشیار است باید اطلاعاتی نظیر مکانیسم آسیب و کاهش سطح هوشیاری از وی پرسیده شود. ابتدا باید حرکات passive اندام‌ها بررسی شود و سپس معاینه سیستم موتور به طور دقیق‌تر و معاینه سیستم حسی^(۲) به عمل آید. تون رکتوم و رفلکس بولبوکاورنو نیز باید سنجیده و ثبت شود.

بررسی تشخیصی با رادیوگرافی ساده در مناطق مشکوک آغاز می‌شود. راستای کلی و یکپارچگی استخوان ستون فقرات باید در عکس ساده بررسی شود. دقت کنید که عکس ساده در بررسی گردن و منطقه کمری بسیار مفید است. منطقه تحتانی گردن و منطقه توراسیک به علت نوع آناتومی قدری سخت‌تر در عکس ساده دیده می‌شوند.

اگر عکس ساده نتواند اطلاعات کاملی فراهم کند یا معاینه بیمار به خوبی قابل انجام نباشد باید CT اسکن سه بعدی به همراه تصاویر بازسازی شده درخواست شود. سی‌تی اسکن برای بررسی وضعیت استخوانی بسیار مفید است ولی نمی‌تواند آسیب بافت نرم یا لیگامان‌ها را مشخص کند.

برای بررسی وضعیت لیگامانی، باید عکس‌های ساده flexion-extension یا MRI انجام گیرد.

توجه کنید که از نظر بالینی انجام MRI اورژانس در ترومای حاد اغلب ناممکن و گاهی خطرناک است. بنابراین MRI اورژانس را در بیمارانی درخواست کنید که SCI ناکامل داشته و معاینات بالینی آنها از طریق یافته‌های رادیولوژیک قبلی قابل توجیه نباشد. MRI اورژانس در بیمارانی که نقایص نورولوژیک آنها رو به پیشرفت است نیز اندیکاسیون دارد.

MRI غیراورژانس در شک به اختلالات لیگامانی در عرض ۷۲ ساعت از شروع جراحی باید انجام گیرد.

درمان

استروئید

استفاده از استروئید در جریان SCI حاد همچنان به صورت موضوع مورد اختلاف باقی مانده است. در دو مطالعه نشان داده شده است که متیل پردنیزولون وریدی با میزان بولوس 30 mg/kg و سپس 54 mg/kg/h به مدت ۲۳ ساعت که در عرض

(۱) Spinal Cord Injury

(۲) pinprick, light touch, Position

در اکثر موارد ترومای ستون فقرات، درمان جراحی بنا به شرایط، جهت پایداری ستون فقرات انجام می‌پذیرد که توضیح آن از موضوع این بحث خارج است. علاقه‌مندان می‌توانند برای مطالعه بیشتر به کتب تخصصی مراجعه کنند.

و می‌بخشد، ولی در برخی مطالعات جدید استفاده روتین از تروئید زیر سوال رفته است و ریسک عوارض از منافع بیشتر است.

منابع

1. Bradley's Neurology in Clinical Practice, sixth edition, Elsevier, 2012;942
2. Bradley's Neurology in Clinical Practice, sixth edition, Elsevier, 2012;943-944
4. Narayan RK, Kishore PR, Becker DP, et al. Intracranial pressure: to monitor or not monitor? A review of our experience with sever head injury. JNeurosurg 1982;56(5):650-659
5. Bratton SL, Chestnut RM, Ghajar J, et al. Guidelines for the management of severe brain injury .VIII. Intracranial pressure thresholds. J Neurotrauma 2007;24(Suppl 1):S55-58
6. Maas AI, Dearden M, Teasdale GM, et al. EBIC-Guidelines for management of sever head injury in adults. European Brain Injury Consortium. Acta Neurochir(Wien) 1997;139(4):286-294
7. Hsiang JK, Chensut RM, Crisp CB, et al. Early, routin paralysis for intracranial pressure control in sever head injury: Is it necessary? Crit Care Med 1994;22(9):1471-1476
8. Handbook of neurosurgery. New York: Thieme Medical publishers; 2010.p.930-1006
9. Benzel EC, Hart BL, Ball PA, et al. Magnetic resonan imaging for the evaluation of patients with occult cervi spine injury. J Neurosurg 1996;85(5):824-829
10. Bracken MB, Shepard MJ, Collins WF, et al. randomaised control trial methyl prednisolone or naloxo in the treatment of acute spinal cord injury. Results of t second national acute spinal cord injury study. N engl J M 1990;322(20):1405-1411
11. Bracken MB, Shepard MJ, Collins WF, et Methylprednisolone or naloxone treatment after aci spinal cord injury: 1-year follow up data. Results of the seco national acute spinal cord injury. J Neurosurg 1992;76(1):231
12. Ito Y, Sugimoto Y, Tomioka M, et al. Does high do methylprednisolone sodium succinate really impro neurological status in patients with acute cervical cord injur A prospective study about neurological recovery and ear complications. Spine 2009;34(20):2121-2124

فصل

۱۰

مردرد و درد صورت و افزایش
شار داخل جمجمه

Headache and Craniofacial Pain Raise
Intracranial Pressurs

تشخیص انواع سردرد

شرح حال و معاینه بالینی

در بیشتر موارد، شرح حال دقیق سردرد برای تشخیص الزامی است. عناصر اصلی در تاریخچه سردرد عبارتند از: سن شروع سردرد، سیر زمانی^(۴)، خصوصیات سردرد، علائم و نشانه‌های همراه، عوامل تشدیدکننده و مستعدکننده، عوامل بهبوددهنده، ارزیابی و تاریخچه درمان، سابقه روانی، سابقه خانوادگی و یک تاریخچه کامل داخلی و جراحی.

سیر زمانی سردرد

۱- **سن شروع:** میگرن معمولاً قبل از ۴۰ سالگی شروع می‌شود و شروع بعد از ۵۰ سالگی غیرمعمول است. برعکس آرتریت تمپورال بعد از ۵۰ سالگی شروع شده و زودتر از آن نادر است.

۲- **زمان حداکثر شدت:** سردرد برق آسا^(۵) در عرض ۱ دقیقه به حداکثر شدت می‌رسد و علت آن می‌تواند خونریزی تحت عنکبوتیه، دیسکسیون شریان کاروتید و میگرن باشد. شروع تدریجی‌تر سردرد شدید می‌تواند به دلیل میگرن یا مننژیت ویرال باشد.

۳- **تواتر زمانی:** سردردهای اولیه (سردرد بدون اتیولوژی مشخص) تواتر زمانی متعددی دارند به‌طوری‌که از چند حمله میگرن در طول زندگی تا سردرد کلاستر (خوشه‌ای) که تا ۸ بار در روز تکرار می‌شود متفاوت است.

۴- **زمان وقوع:** سردرد کلاستر در زمان‌های خاص شبانه روز بروز می‌کند و ممکن است بیمار را از خواب بیدار کند. گرچه سردردهای بیدارکننده از خواب معمولاً خوش‌خیم هستند (مثلاً میگرن، کلاستر و سردرد شبانه^(۶)) ولی چنین سردردهایی ممکن است در زمینه تومور مغزی، مننژیت و خونریزی تحت عنکبوتیه نیز باشند. سردردهای نوع تنشی^(۷) معمولاً بعدازظهر بروز می‌کنند.

۵- **مدت سردرد:** میگرن ۴ تا ۷۲ ساعت در بالغین، سردردهای کلاستر ۱۵ تا ۱۸۰ دقیقه و سردردهای نوع تنشی ۳۰ دقیقه تا روزها طول می‌کشند. نورالژی تری‌ژمینال چند ثانیه تا کمتر از ۲ دقیقه ادامه می‌یابد.

۶- **عود:** ۳۰٪ موارد میگرن حتی بعد از مصرف ترکیبات تریپتان عود می‌کند.

سردرد یک شکایت عمومی است. در طول یک سال میزان بروز آن ۹۰٪ و در طول عمر افراد ۹۹٪ است. ۲۳ میلیون نفر در آمریکا میگرن دارند و در کل دنیا نیز تقریباً ۲۴۰ میلیون نفر از ۱/۴ لیون حمله میگرنی در طول سال رنج می‌برند. ۵٪ زنان و ۲/۸٪ دان دارای سردرد، ۱۸۰ روز یا بیشتر در سال سردرد را تجربه می‌کنند. این شکایت یکی از مهم‌ترین علل مراجعه به پزشکان مومی و نیز شایع‌ترین علت مراجعه سرپایی نورولوژی است و از رفی به عنوان یکی از ناتوان‌کننده‌ترین بیماری‌های قرن حاضر طبقه‌بندی سازمان بهداشت جهانی قرار دارد.

علی‌رغم ظاهر ساده سردرد، گاه ارزیابی و نحوه مدیریت بیمار نان پیچیده می‌شود که برای انجام صحیح آنها نیاز به کلینیک‌های رفی تخصصی سردرد خواهیم داشت. خوشبختانه ایران نیز از کشورهای شرو در این زمینه است. سمینار سالیانه سردرد ایران از نظر قدمت، یر با کشورهای اروپایی است و هر سال با فاصله‌ای اندک نسبت به گره سالیانه جهانی سردرد برگزار می‌شود.

آناطومی

سردرد با جابه‌جایی، التهاب، اسپاسم عروقی یا کشش باختمان‌های حساس به درد موجود در سر و گردن ایجاد می‌شود. رفتاری استخوان جمجمه، بیشتر قسمت‌های دورا و یا بیشتر نواحی ارنشیم مغز ایجاد درد نمی‌کنند. نواحی حساس به درد در داخل نغره کرانیال عبارتند از: سینوس‌های وریدی، شریان‌های مننژیانی و قدامی، دوراماتر (سخت شامه) در قاعده جمجمه، اعصاب ری‌ژمینال (V)، گلو سوفارنژال (IX) و واگ (X)، قسمت‌های تددائی شریان کاروتید داخلی با شاخه‌های آن در حلقه ویلیس، ماده ناکستری پری‌اکسی‌دانت^(۱) و هسته‌های حسی تالاموس.

نواحی حساس به درد در خارج کرانیوم عبارتند از: پریوست جمجمه^(۲) پوست، بافت‌های زیر جلدی، عضلات، شریان‌ها، بضلات گردن، اعصاب گردنی دوم و سوم، چشم‌ها، گوش‌ها، ندان‌ها، سینوس‌ها، حفره دهانی و مخاط حفره بینی.

از نظر پایانه‌های درد، عصب پنجم (V) حس فوسای^(۳) دامی و میانی (بالای تئوریوم مخچه) را منتقل می‌کند و سایعات داخل کرانیال در این محل‌ها موجب انتشار درد در مسیر عصب تری‌ژمینال می‌شوند. اعصاب گلو سوفارنژال (IX) و واگ (X) حس فوسای خلفی را تأمین می‌کند و انتشار درد ضایعات را این محل‌ها به ناحیه گوش و گلو است. همچنین ریشه‌های یوقانی گردن تحریکات ساختمان‌های زیر تئوریوم و گردن را

(۴) Temporal profile

(۵) Thunderclap

(۶) Hypnic Headache

(۷) Tension type Headaches

(۱) Periaqueductal

(۲) Periosteum

(۳) Fossa

بدخیمی سیستمیک، سردرد نشانه احتمالی متاستاز مغزی است و در افراد با کلیه پلی کیستیک ۱۰٪ احتمال وجود آنوریسم‌های ساکولر داخل مغزی وجود دارد.

عوامل بهبوددهنده

میگرن با خواب و استراحت در اتاق تاریک و آرام ممکن است بهبود پیدا کند. سردرد نوع تشنجی در برخی افراد با استراحت و در برخی با ورزش بهبود پیدا می‌کند. ماساژ با یخ گاهی باعث بهبود برخی از انواع سردرد مثل سردرد کلاستر می‌شود. همچنین دریافت داروهای مختلف و بهبود سردرد با آنها باید مورد توجه قرار گیرد.

سابقه بیماری‌های قبلی و زمینه‌ای

سابقه وجود بدخیمی در هر قسمت از بدن، سابقه کم‌کاری و پرکاری تیروئید، سابقه اختلالات در عادت ماهیانه و گالاکتوره در خانم‌ها، سابقه بیماری دیابت و فشارخون بالا در شرح‌حال افراد مبتلا به سردرد با اهمیت است. سابقه مصرف داروهای گشادکننده عروق مثل داروهای گروه نیتر و همچنین سابقه مصرف داروهای کاهنده فشارخون یا قندخون باید سؤال شود. در نهایت سابقه مصرف زیاد داروهای ضددرد از موارد مهم در شرح‌حال است.

ارزیابی سابقه درمان

بہتر است سابقه مراجعات قبلی به پزشک، روانشناس، کارپروپراکتور^(۲)، متخصص طب سوزنی یا متخصصین طب فیزیکی اخذ شود.

سابقه روانی و عادت‌های بیمار

در این رابطه به‌خصوص از مصرف سیگار، الکل، کافئین یا مواد محرک سؤال شود. زندگی فردی و شغلی بیمار بررسی شود؛ همچنین سابقه اضطراب و افسردگی در شرح‌حال مهم هستند. اختلالات خواب مثل آپنه خواب و سندرم پاهای بی‌قرار ممکن است در میگرن و سردردهای تشنجی شایع باشند و بیشتر این افراد با ضدافسردگی‌های سه حلقه‌ای بهبود پیدا می‌کنند.

سابقه خانوادگی

۸۰٪ بیماران میگرنی سابقه خانوادگی مثبت دارند. ۱۰٪ افراد درجه اول بیماران مبتلا به آنوریسم ساکولر ضایعه مشابه را دارند. سابقه خانوادگی مثبت از نظر نوروفیبروماتوزیس نیز باید مدنظر باشد. همچنین تاریخچه کامل داخلی و جراحی در بیمار با سردرد، باید اخذ شود.

محل: سردردهای کلاستر همیشه یک‌طرفه بوده ولی میگرن در ۶۰٪ موارد یک‌طرفه و در ۴۰٪ دیگر دوطرفه است. نورالژی تری‌ژمینال یک‌طرفه بوده و بیشتر شاخه دوم و سوم عصب پنجم را گرفتار می‌کند. سردرد ناشی از تومورهای مغزی و همتاوم ساب‌دورال ممکن است یک‌طرفه یا دوطرفه باشند.

کیفیت درد: در ۵۰٪ موارد میگرن، درد ماهیت ضربان‌دار یا کوبنده دارد. سردرد نوع تشنجی به شکل احساس فشار، درد مبهم، سفتی یا گرفتگی است. سردردهای کلاستر به‌صورت سوزشی یا سوراخ‌کننده توصیف می‌شوند. نورالژی تری‌ژمینال به‌صورت درد الکتریکی یا خنجری و سردرد تومورهای مغزی به صورت دردهای مبهم، مداوم تا ضربان‌دار توصیف می‌شود.

شدت درد: شدت میگرن از ضعیف تا شدید در حملات مختلف متفاوت است. باید خاطر نشان کرد شدت، لزوماً نشانه تهدیدکننده بودن سردرد نیست؛ همچنان که در میگرن و کلاستر سردردهای شدیدی وجود دارد ولی اصولاً سردردهای جدید و شدید باید مهم تلقی شوند. برعکس در برخی بیماران با همتاوم ساب‌دورال یا تومور مغزی سردرد خفیف است و به مسکن‌های ساده پاسخ می‌دهد.

لایم و نشانه‌های همراه سردرد

علائم قبل از سردرد میگرنی مثل اسکوٹوم‌های جرقه‌ای^(۱)، دیگر تغییرات بینایی شایع بوده ولی باید توجه داشت که این کم ممکن است در واقع یک تشنج موضعی باشند و به دنبال سردرد بروز کند که باید با سردرد میگرنی افتراق داده شوند.

مربط همراه با سردرد

ترومای سر و گردن به‌طور شایع با سردرد همراه هستند. سردردهای پس از تروماهای جزئی معمولاً خوش‌خیم هستند و گاهی ممکن است ناشی از همتاوم‌های ساب‌دورال یا دورال پس از تروما باشند (۲٪).

در ۲۰٪ موارد پس از تروماهای جزئی سر یا گردن ماه‌ها سال‌ها سردرد خفیف ادامه می‌یابد. شرایط مختلف پزشکی کن است با سردرد همراه باشد. مثلاً در سردردهای هفته‌های پس از زایمان، پره اکلامپسی و ترمبوز در وریدهای مغزی مدنظر باشد. در طی سه ماهه دوم و سوم حاملگی تعداد حلات میگرن کاهش می‌یابد. در ۹۰٪ موارد سودوتومور سربری افراد چاق دیده می‌شود. افزایش ناگهانی فشارخون و سردرد، کروموسیتوم را مطرح می‌کند. در فرد HIV مثبت با سردرد

گروه مبتلا به حذرات پري (۵) شاه علائم افزايش

فشار داخل جمجمه است و در ضایعات فضاگیر، فیستول های کاروتید - کاورنوس، پسودوتومور مغزی و آنسفالوپاتی هیپر تانسو دیده می شود. خونریزی های سطحی شبکیه (ساب هیالوئید) از علائم خونریزی ساب آراکنوئید است.

رتینوپاتی ایسکمیک در بیماران با واسکولیت دیده می شود. ضعف عصب اکولوموتور به صورت پیش رونده همراه با گشادی مردمک در آنوریسم شریان رابط خلفی و افزایش فشار داخل جمجمه منجر به فتق مغزی مشاهده می شود. کاهش پاسخ مردمک در نوریت عصب اپتیک دیده می شود. پروپتوزیس مطرح کننده توده اربیت یا فیستول کاروتید - کاورنو است. یافتن ضایعات موضعی حسی و حرکتی نیز در بیماران با سردرد، احتمال ضایعات داخل کرانیوم را بیشتر مطرح می کند.

تشخیص افتراقی

انواع سردرد ممکن است در تشخیص افتراقی قرار گیرند ولی همیشه باید موارد زیر را در نظر داشت:

- سینوزیت حاد چرکی
- گلوکوم
- مننژیت باکتریال
- خونریزی زیر عنکبوتیه
- فتوکروموسیتوما
- ناهنجاری های عروق مغز (۶)
- بیماری هیپر تانسوین
- سردردهای پس از استرس و تمرکز فکری
- ایسکمی زودگذر مغزی (۷) و صرع کانونی ساده
- تومورهای مغزی
- سردردهای خوشه ای

معاينه بیمار مبتلا به سردرد

همان گونه که گفته شد، در هر بیمار مبتلا به سردرد لازم است پس از گرفتن یک شرح حال خوب، معاینه سیستمیک و عصبی انجام شود.

در معاینه سیستمیک، معاینه سطح فشارخون و معاینه تیروئید جایگاه ویژه ای دارند.

حداقل معاینه عصبی بیمار مبتلا به سردرد شامل معاینه ته چشم از نظر احتمال تورم سر عصب بینایی و چک کردن رفلکس پلاتنار از جهت وجود یا نبود علامت باینسکی است.

تب بالا یا فشارخون بالا ممکن است علت سردرد بیمار باشد. یک فرد جوان گلوی اریتماتو و آدنوپاتی گردنی خلفی با سردرد بر معمولا در اثر منونوکلئوز عفونی است. علائم تحریک مننژ در مار با خونریزی ساب آراکنوئید یا مننژیت دیده می شود. وجود می حساس در گردن یا ناحیه ساب اکسی پیتال مطرح کننده درد میوفاسیال است. حساسیت مفصل تمپوروماندیبولر، قفل شدن یا محدودیت در این مفصل ممکن است عامل سردرد باشد. سینوزیت های فرونتال و ماگزیلر، ممکن است حساسیت در سینوس و یا ترشحات سینوسی و نازال دیده شود.

در یک فرد ۵۰ ساله با سردرد اخیر، سفتی یا نداشتن نبض ریان تمپورال نشانه آرتریت تمپورال است. معاینه شریان های روتید از نظر نبض و bruit در بیماری آترواسکلروز مهم است. لب کاروتید در درد کاروتید (۸) یا پارگی جدار کاروتید ممکن است ساس باشد.

معاینه پوست بسیار مهم است. در یک دختر جوان آکنه و درد ممکن است نشانگر سردرد ناشی از Accutane باشد. مار با سردرد پیش رونده و لکه های قهوه ای ممکن است بیماری روفیبروماتوزیس و در زمینه این بیماری گلیوم یا مننژیوم مغزی شته باشد. راش پوستی، سردرد و تب مطرح کننده مننژیت بروسی یا مننگوکوکی است. به طور کلی در هر فرد با سردرد ک معاینه عمومی چند دقیقه ای الزامی است. حساسیت پوست ر شاخص سردردهای میگرنی، همتوم ساب دورال، آرتریت مپورل و نورالژی پس از هریس است. همچنین تندرین شریان مپورال سطحی در میگرن دیده می شود.

ترومای اخیر سر و ضایعه فضاگیر نیز به حساسیت موضعی در بر منجر می شوند. حساسیت دندان مطرح کننده آبسه دندانی بوده حساسیت سینوس ها در سینوزیت دیده می شود. سم برویی (۹) ر اربیت یا جمجمه نشانگر AVM اینتراکرانیال، فیستول ریان کاروتید - سینوس کاورنو، یک آنوریسم یا یک مننژیوم ست. زخمی شدن زبان دلیل فاز بعد از حمله تشنج (۱۰) است. متقان یک طرفه متلحمه، ترشح اشک و سندرم هورنر و ترشح ک طرفه از بینی (۱۱) در سردرد کلاستر اتفاق می افتد. سردرد اخیر، دور گردن و کنفیوژن در خونریزی ساب آراکنوئید و مننژیت دیده می شوند. همچنین در اثر تومور داخل کرانیال به خصوص ناحیه رونتال، بیمار ممکن است با دمانس و سردرد مراجعه کند.

(۱) Cardiodynia

(۲) bruit

(۳) Postical

(۴) Rhinorrhea

(۵) Papilledema

(۶) AVM

(۷) TIA

جدول ۱-۱۰ آخرین تقسیم‌بندی انجمن بین‌المللی سردرد^(۱)
مورد انواع سردرد نشان می‌دهد:

جدول ۱-۱: آخرین تقسیم‌بندی انجمن بین‌المللی سردرد

میگرن
سردرد تنشی
سردرد خوشه‌ای و Chronic paroxysmal hemicrania
سردرد متفرقه غیروابسته به ضایعات مغزی
Idiopathic stabbing و فشار خارجی و سردرد ناشی از سرما، سردرد فعالیتی، سردرد وابسته به فعالیت جنسی
سردرد مرتبط با ضربه‌های مغزی
سردرد مرتبط با بیماری‌های عروقی
ایسکمی حاد مغزی و خونریزی مغزی، خونریزی تحت عنکبوتیه، مالفورماسیون عروقی پاره نشده، آرتریت، درد شریان ورنبرال یا کاروتید، ترمپوز وریدی، هیپرتانسیون شریانی، سردرد وابسته به دیگر ضایعات عروقی
سردرد وابسته به بیماری داخل مغزی غیرعروقی
فشار پایین و بالای مغزی نخاعی، عفونت داخل مغزی، سارکوئیدوز داخل مغزی، بیماری التهابی غیرعفونی دیگر
سردرد وابسته به سوء مصرف مواد یا محرومیت آن
سردرد ناشی از مصرف مزمن و حاد مواد، سردرد ناشی از محرومیت مواد، سردرد ناشی از مواد با مکانیزم نامشخص
سردرد ناشی از عفونت خارج مغزی
عفونت ویروسی، عفونت باکتریال و عفونت‌های دیگر
سردرد وابسته به بیماری‌های متابولیک:
هیپوکسی، هیپرکاینه و مخلوط هیپوکسی و هیپرکاینه، هایپوگلیسمی، دیالیز، اختلال متابولیکی دیگر
سردرد یا درد صورت وابسته به ضایعات کraniaوم، گردن، گوش‌ها، بینی، اندام‌ها، دهان و صورت
نورالژی کraniaال: نورالژی عصب سه‌قلو، نورالژی گلوکوسو فانتزئال، نورالژی سوپراورالرتزئال، نورالژی پس سری

- سردرد میگرنی

واژه میگرن از کلمه همی کrania در قرن ۱۸ گرفته شده است چنانکه فقط ۶۰٪ سردردهای میگرنی یک‌طرفه‌اند.

اپیدمیولوژی میگرن

شیوع میگرن به‌طور متوسط ۱۱-۱۲٪ است (در خانم‌ها ۱۷٪)

گروه قابل‌تفاوت سردرد و میگرنی در حدود ۳٪ از بزرگسالان و ۳-۴٪ از کودکان در ماه حمله را تجربه می‌کنند و در نیمی از این افراد سردردها شدید است. در حدود ۳۰٪ از مبتلایان، حملات با تعداد بیشتر را تجربه می‌کنند.

شیوع میگرن در کودکان دختر و پسر تقریباً یکسان است اما پس از سن بلوغ این شیوع در دخترها بیشتر می‌شود.

کریتریای تشخیص میگرن

شامل موارد زیر است:

حداقل ۵ حمله سردرد به‌طول مدت ۴ الی ۷۲ ساعت (بدون درمان یا با درمان ناموفق) که دو مورد از خصوصیات زیر را داشته باشد:

- ۱- یک‌طرفه بودن
- ۲- ضربان‌دار بودن (حداقل در زمان‌هایی از سردرد)
- ۳- همراهی با تهوع یا استفراغ
- ۴- همراهی با قتوفوبی (ترس از نور) یا فونوفوبی (ترس از صدا)
- ۵- شدید بودن

انواع سردرد میگرنی

- میگرن شایع (بدون اورا یا پیش‌درآمد) که براساس برخی آمارها شایع‌ترین نوع سردرد است.
 - میگرن کلاسیک (با اورا یا پیش‌درآمد)
- ابتدا به شرح اورای میگرنی می‌پردازیم.

اورای میگرنی

شایع‌ترین نوع، اورای بینایی است که به‌علت کاهش فعالیت نورون‌های لب اکسی‌پیتال در منطقه بینایی روی می‌دهد. در یک‌سوم بیماران میگرن با اورا، هالوسیناسیون یا اسکوتوم در نواحی مرکزی میدان بینایی ایجاد می‌شود.

سندرم اختصاصی اورای بینایی میگرنی که فقط در ۱۰٪ اتفاق می‌افتد معمولاً با اسکوتوم پاراستنرال است، که بعداً به‌صورت حرف C گسترش می‌یابد. ابتدا خطوط زیگزاگ نورانی در منطقه خارجی بینایی ظاهر شده، رنگی می‌شوند و سپس گسترش می‌یابند به‌طوری‌که نیمی از میدان بینایی را فرا می‌گیرند و در نهایت در خط افقی یا در محیط میدان محو می‌شوند. کل این وقایع ۲۵-۳۰ دقیقه به طول می‌کشد.

یک نوع اورای دیگر که شیوع کمتری دارد، اورای حسی است که در صورت یا در اندام‌ها، یک‌طرفه یا دوطرفه می‌تواند ایجاد شود.

ساقه مغز شامل سرگیجه، دیزارتری، دوبینی و پارستری صورت بروز می کند. معمولاً این علائم ۳۰ دقیقه به طول می انجامند و بعد از آن سردرد ضربان دار شروع می شود.

• پاتوزنز اورای میگرنی

در زمان اورا، تغییر در جریان خون مغزی به صورت کاهش پرفیوژن در سطح کورتکس لب اکسی پیتال روی می دهد. این رویداد از مرکز بینایی آغاز شده، با سرعت ۲-۳ میلی متر در دقیقه پیشرفت می کند و در واقع به عنوان مقدمه سردرد احساس می شود. این کاهش جریان خون، حدود ۳۰-۲۵٪ است که بین ۶-۴ ساعت به طول می انجامد.

همان گونه که گفته شد، علایم نورولوژیک که در مرحله اورا بروز می کند، معمولاً به فرم بینایی یا حسی هستند. این علایم مربوط به سوء عملکرد عصبی با مکانیزمی به نام Spreading depression است که با ترشح پپتیدهای وازواکتیو همراه است.

نکته مهم تشخیصی

تفاوت اورای میگرنی با حملات ایسکمی گذرا (TIA) در این است که در اورا یک پدیده مثبت عصبی (نور چشمک زن، گزگز) ولی در حملات ایسکمیک معمولاً یک پدیده منفی (کرتخی، نایبانی در محدوده ای از میدان دید) روی می دهد.

• پاتوزنز درد میگرنی

درد میگرنی از نظر پاتوزنز به سه مرحله اصلی تقسیم بندی می شود:

۱- فعال شدن نورون اول (تری مینو واسکولر) در گانگلیون ۳ قلو در نتیجه درد، در مراحل اولیه در محدوده عصب فوق به خصوص در شاخه اول ۷۱ است و کیفیت ضربان دار دارد.

۲- با ادامه سردرد، نورون دوم (بین هسته تحتانی عصب سه قلو و تالاموس) فعال می شود. در این زمان که مراکز ساقه مغزی فعال و حساس می شوند، اگر حمله قطع نشود، علی رغم توقف تحریک از مسیر قبلی، این مسیر به فعالیت خود ادامه می دهد. در این مرحله بیماران ممکن است از علایم حساس شدن پوست^(۱) روی گردن یا پوست سر شکایت کنند.

۳- در ادامه سردرد، نورون سوم بین تالاموس و کورتکس حسی مغز، فعال می شود و درد، غیر ضربان دار و فراگیر می شود.

اشکال نادرتر میگرن

انواعی از میگرن شرح داده شده است که شیوع کمتری دارد. در اینجا به مهم ترین آنها اشاره می کنیم:

یادآوری این نکته در همین جا ضروری است که استفاده از تربیتان ها در این نوع میگرن ممنوع است.

اشکال دیگری از میگرن وجود دارد که به دو نوع آن که در کودکی شروع می شود اشاره می کنیم:

۲- **میگرن همی پلژیک**: در این نوع میگرن که تقریباً همیشه در کودکی شروع می شود، بیمار دچار همی پارزی به مدت ۲۰ تا ۳۰ دقیقه می شود و به دنبال آن سردرد بروز می کند. در هر حمله سمت درگیر ممکن است تغییر کند. در فرم شدیدتر این نوع میگرن، همی پلژی بعد از پایان سردرد، برای روزها تا هفته ها ممکن است ادامه پیدا کند. همچنین فرم فامیلی اتوزومال غالب میگرن همی پلژیک نیز وجود دارد که نادر است.

۳- **میگرن افتالموپلژیک**: این نوع میگرن که تقریباً همیشه در کودکی شروع می شود، معمولاً همراه با درد اطراف چشم و استفراف است و ممکن است ۴-۱۰ روز ادامه یابد. با اتمام سردرد، پتوز همان سمت و طی چند ساعت فلج کامل عصب ۳، اغلب با گشادی مردمک و عدم پاسخ به نور، اتفاق می افتد. فلج چشمی ممکن است از چند روز تا ۲ ماه ادامه یابد.

ممکن است بعد از چندین حمله علایم پارزی عصب ۳ به صورت پایرجا باقی بماند.

تشخیص سردرد میگرنی

تشخیص این نوع سردرد براساس شرح حال است و الزاماً نیاز به تصویربرداری نیست. ولی در صورت لزوم، روش انتخابی، انجام MRI بدون تزریق است. مگر در موارد اورژانس، عدم دسترسی به MRI و شک به خونریزی مانند SAH سی تی اسکن ارجح است.

در چه مواردی باید تصویربرداری انجام دهیم؟

نکاتی در شرح حال به عنوان علایم خطر^(۲) تعریف شده اند تا بتوان به کمک آنها سردردهای معمول و خوش خیم را از سردردهایی که نیاز به بررسی بیشتری دارند تمیز داد. این علایم خطر در مبحث سردرد تشنی ذکر شده است.

درمان غیر دارویی

تنظیم برنامه خواب و غذای بیماران میگرنی، پرهیز از صرف مواد غذایی محرک، ورزش سبک منظم و مصرف آب، در کنترل سردردهای میگرنی - به طور اعم - بسیار مؤثر است. ولی این موارد در بارداری و میگرن کودکان که تمایل به بارداری کمتر است، اهمیت خاصی پیدا می‌کنند.

چاقی، الکل، سیگار، مصرف بیش از حد مسکن‌ها، سکلات اندوکربین شامل افزایش یا کاهش عملکرد روتید، از عوامل شناخته شده قابل درمان و پیشگیری هستند که به کاهش حملات سردرد کمک می‌کنند.

درمان دارویی

درمان در سردرد میگرنی به دو نوع درمان سردرد حاد و پیشگیری کننده تقسیم می‌شود.

ف- درمان مرحله حاد: درمان سردرد بر اساس شدت و میزان پاسخ‌دهی شامل داروهای ضد درد ساده مثل استامینوفن و داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی^(۱) مثل بروفن، ناپروکسن، مفنامیک اسید و بالاخره داروهای اختصاصی میگرن شامل ارگوتامین سی، دی‌هیدروارگوتامین و تریپتان‌ها مثل سوماتریپتان، ریزاتریپتان، زولمی تریپتان و غیره هستند.

نکته مهم

در درمان مرحله حاد سردرد این است که به بیمار تذکر ده شود، از داروهای فوق بیش از ۲ مرتبه در هفته استفاده نند. استفاده زیاد و مکرر داروهای مسکن و ضد میگرن باعث وز سردرد وابسته به دارو می‌شود که در چنین شرایطی با جود مصرف آن داروها سردرد در بیشتر روزها وجود دارد.

ب- درمان پیشگیری از حملات: در کسانی که حملات سردرد مکرر دارند (طبق تعریف، حملات مکرر به وقوع سردرد بیش از ۳-۴ بار در هفته گفته می‌شود) و یا سردردها شدید هستند (یعنی با عملکرد فرد تداخل دارند) و به داروهای ضد میگرن و مسکن در مرحله حاد پاسخ خوبی نمی‌دهند و یا حملات سردرد باعث کاهش کیفیت زندگی شده است، درمان پیشگیری به صورت درمان دارویی روزانه - برای مدت ۶ ماه تا ۱ سال - توصیه می‌شود. باید داروی انتخابی براساس شرایط سنی، جنسی، جسمی و شغل فرد مبتلا به سردرد انتخاب شود.

می‌شوند:

- ۱- **بتابلوکرها:** مؤثرترین داروی این گروه پروپرانولول است.
- ۲- **ضد افسردگی‌های سه حلقه‌ای:** آمی تریپتیلین و نورتریپتیلین مؤثرتر هستند.
- ۳- **داروهای ضد تشنج:** سدیم والپروات و توپیرامات داروهای پیشنهادی در این گروه هستند.
- ۴- **مسدودکننده‌های کانال کلسیمی:** وراپامیل و فلوناریزین در این گروه بیشتر استفاده شده‌اند.

لازم است در تجویز داروها به عوارض احتمالی آنها دقت ویژه شود.

در موارد «شکست درمانی» لازم است احتمالات زیر را در نظر بگیریم:

- ۱- آموزش ناکافی بیمار در رابطه با عوامل محرک یا نحوه مصرف دارو
 - ۲- تشخیص نادرست نوع سردرد
 - ۳- انتخاب داروی نامناسب
 - ۴- طول مدت درمان یا دوز ناکافی دارو
 - ۵- استفاده بیش از حد از مسکن MOH^(۲)
 - ۶- عوامل روحی - روانی
- میگرن ممکن است در شرایط خاص دقت بیشتری را طلب کند که بر اساس اهمیت، به میگرن در بارداری اشاره می‌کنیم.

۱-۱- میگرن در بارداری

بیماران مبتلا به سردرد میگرنی، در دوران بارداری تغییرات متفاوتی را تجربه می‌کنند. به صورتی که در حدود یک سوم آنها تشدید سردرد، یک سوم تخفیف سردرد و در حدود یک سوم آنها نیز سردرد بدون تغییر می‌ماند.

احتمال بهبودی میگرن در دوران بارداری، به خصوص در کسانی که سردرد آنها با تغییرات هورمونی ارتباط بیشتر دارد (مانند کسانی که با شروع اولین قاعدگی اولین سردرد را تجربه کرده‌اند و یا کسانی که میگرن دوران قاعدگی دارند) بیشتر است.

باید توجه داشته باشیم اگر اولین سردرد در بارداری بروز کند یا تشدید واضح داشته باشد، علل مهم سردرد را در این دوران از قبیل واسکولیت‌ها، تومور مغزی به خصوص مننژیوم، آنوریسم و یا AVM در نظر داشته باشیم. مننژیوم، آدنوم هیپوفیز و یا AVM در زمان بارداری ممکن است بزرگ تر شوند و ایجاد سردرد کنند. همچنین احتمال ترومبوز وریدهای مغزی در بارداری بیشتر است؛ که باید به آن توجه داشت.

برای درمان سردرد حاد، از مسکن‌های معمولی، ترجیحاً استامینوفن و در صورت همراهی با تهوع و استفراغ از متوکلوپرامید یا کلرپرومازین استفاده می‌کنیم. داروهای اختصاصی میگرن مثل ارگوتامین و تربپتان‌ها منع مطلق در بارداری دارند. در صورت شدید بودن سردرد می‌توان از اپیوئیدها استفاده کرد.

توصیه می‌شود در بارداری حتی الامکان از داروهای پیش‌گیری کننده سردرد مثل بتابلوکرها، ضدافسردگی‌های سه حلقه‌ای و داروهای ضد تشنج که به‌طور معمول در دوران غیر بارداری استفاده می‌شود، پرهیز شود. چرا که استفاده از بتابلوکرها برای پروفیلاکسی حملات، به‌خصوص در ماه آخر خطر IUGR یا تأخیر رشد داخل رحمی را زیاد می‌کند. برای پیش‌گیری سردرد میگرنی می‌توان مکمل منیزیم به‌صورت روزانه تجویز کرد. همچنین خواب کافی، پرهیز از مصرف مواد غذایی محرک همراه با ورزش مناسب و منظم در کاهش حملات کمک‌کننده است.

۲-۱- میگرن در کودکان

در سردرد میگرنی محدودیت سنی برای اطفال ذکر نشده است. کودکان از سنین پایین ممکن است سردرد میگرنی را تجربه کنند. تفاوت‌هایی که در سردرد میگرنی اطفال نسبت به لغین وجود دارد شامل موارد زیر است:

- مدت سردرد در هر حمله کوتاه‌تر است و ممکن است ۲ ساعت یا حتی ۱ ساعت باشد.
- بی‌اشتهایی در دوران سردرد بسیار بارزتر است.
- در ساعت‌های قبل از حمله تمایل زیاد به مصرف بعضی از مواد غذایی (که خود محرک سردرد هستند، مثل کاکائو) در کودکان بیشتر است.
- در بسیاری از موارد سردرد دوطرفه است.

از طرف دیگر سردرد میگرنی جزو انواع مشکلات حمله‌ای (باروکسیسمال) اطفال محسوب شده است و ممکن است به شکل حمله‌های دل‌درد و دل‌پیچه، تهوع، سرگیجه و یا اختلال تعادل با سردرد یا حتی بدون سردرد واضح، خود را نشان دهد.

درمان سردرد میگرنی در اطفال

همانند بزرگسالان، اولین اقدام در سرکوب حملات حاد استفاده از مسکن‌های ساده شامل استامینوفن و NSAIDs است؛ به‌شرطی که در فاز اولیه شروع سردرد استفاده شود روند پیشرفت به فازهای بعدی را متوقف می‌کند. یادآوری می‌شود که در اطفال به‌دلیل احتمال بروز سندرم REY مصرف آسپیرین ممنوع است.

تنبس بر ناله خواب و غذای کودکان مبتلا به میگرن مصرف صبحانه و پرهیز از مصرف مواد غذایی محرک، در کنترل سردردها بسیار مؤثر است. در صورت نیاز به درمان پیش‌گیری دارویی، درمان‌های پیشنهادی شبیه به بزرگسالان است. ولی داروی سیپروهپتادین که یک آنتی‌هیستامین است می‌تواند با عوارض کمتر بسیار مؤثر باشد.

۲-۲- سردرد تنشی^(۱)

سردرد تنشی که براساس اغلب آمارها شایع‌ترین نوع سردرد است، سردرد مزمنی است که فاقد تظاهرات نورولوژیک فوکل بوده، علایم گوارشی میگرن را نیز به همراه ندارد.

اپیدمیولوژی

سردرد تنشی در خانم‌ها شایع‌تر است. این سردرد در هر سنی رخ می‌دهد اما شیوع آن در میان سالی بیشتر است.

پاتوفیزیولوژی

در گذشته تصور بر این بود که علت سردرد تنشی ایجاد tension در عضلات، ثانویه به فشار روحی است اما امروزه معتقدند که در این افراد در واقع آستانه درد پایین است (به علت حساسیت مرکزی^(۲)) و این مسئله سبب بروز درد می‌شود.

علایم بالینی

سردرد تنشی معمولاً دوطرفه است و در نواحی پس‌سری-گردنی، تمپورال یا فرونتال حس می‌شود. بیماران غالباً از احساس پری، فشار یا وجود یک باند در دور سر شکایت دارند. درد می‌تواند در طول روز تشدید و تخفیف داشته باشد یا ممکن است در طول روز ثابت باشد اما معمولاً سبب اختلال خواب نمی‌شود. برخلاف سردرد میگرنی، سردرد تنشی عموماً با تهوع، استفراغ و حساسیت به نور و صدا همراه نبوده با فعالیت فیزیکی (مانند بالا رفتن از پله) تشدید نمی‌شود. این نوع سردرد با افسردگی و اضطراب همراهی تنگاتنگی دارد. (لازم به توضیح است که در سردردهای تنشی طول کشیده ممکن است برخی ویژگی‌های میگرن مانند ضربان‌دار بودن یا یک‌طرفه بودن سردرد دیده شود).

تشخیص‌های افتراقی

در هر بیمار مسن با سردرد تنشی لازم است برای رد آرتريت تمپورال ESR اندازه‌گیری شود. همچنین در مواردی که سردرد تنشی بعد از ۵۰ سالگی شروع می‌شود برای رد ضایعات اینتراکرانیا ل انجام CT یا MRI ضروری است. معاینه مهره‌ها و رادیوگرافی ستون فقرات گردنی نیز ممکن است در موارد اسپاسم و درد در عضلات گردن و پس‌سر (ثانویه به آرتروز گردنی)، کمک‌کننده باشد.

(۱) Tension headache

(۲) central Sensitization

در انواع خفیف و گهگاهی سردرد تنشی می توان از استامینوفن NSAID استفاده کرد اما در موارد مزمن اثر این داروها موقتی و بهتر است از داروهای پیش گیری کننده استفاده شود.

مؤثرترین دارو در پیش گیری از سردرد تنشی آمی تریپتیلین است. این دارو یک آنتاگونیست رسپتور NMDA است. شدن این رسپتور سبب بروز حساسیت مرکزی می شود. راین آمی تریپتیلین سبب کاهش حساسیت مرکزی می شود. معمول ۵۰ تا ۱۵۰ میلی گرم در روز است و بهتر است یکجا و هنگام خواب مصرف شود. در صورت عدم تحمل یا وجود کتترا پاکسیون می توان از سایر ترکیبات سه حلقه ای، گاباپنتین، یا برامات استفاده کرد.

در درمان سردرد تنشی باید از ترکیبات کودئین دار به علت ادا وابستگی اجتناب کرد. همچنین، ارگوتامین و پروپرانولول نیز درمان این سردرد مؤثر نیستند.

۱- سردرد خوشه ای^(۱)

سردرد خوشه ای که به آن سردرد هورتون، سفالژی ستامینی یا نورالژی میگرنی نیز گفته می شود، دردناک ترین سردرد راجعه است و یکی از کلیشه ای ترین اشکال سردرد را ناد می کند.

اپیدمیولوژی

سردرد خوشه ای در مقایسه با میگرن و سردرد تنشی سردرد ایعی نیست اما در مردان، ۳ تا ۹ برابر شایع تر از زنان است و مولاً در سن ۲۰ تا ۴۰ سالگی شروع می شود. عامل ژنی برای سردرد خوشه ای پیدا نشده است، اما در بعضی از اقوام توارث ن دارد. هر چند که در بعضی کتب سابقه فامیلی را در این نوع درد نادر دانسته اند.

علائم بالینی

حملات سردرد خوشه ای یک طرفه و بدون احساس ضربان^(۲) است و تقریباً همیشه در همان سمت تکرار می شود. این حملات مولاً در شب یا ۱ تا ۲ ساعت بعد از به خواب رفتن رخ می دهند. در عرض ۵ تا ۱۰ دقیقه به حداکثر شدت خود می رسد و معمولاً دقیقه ۲ تا ۳ ساعت (گاهی ۳ ساعت) به طول می انجامد. محل عموماً در ناحیه رترورابیتال یا تمپورال بوده، شدت آن به حدی است که بیمار احساس می کند مته ای داخل چشمش فرو رفته و ی گاهی برای رهایی از درد به فکر خودکشی می افتد^(۳).

در خلال حمله، علائم اتونوم نیز مشاهده می شوند که شامل ک ریزش، احتقان ملتحمه، گرتگی بینی یا پتوز و میوز (سندرم

«پریودیک بودن حملات» مشخصه اصلی سردرد خوشه ای است. حملات سردرد خوشه ای معمولاً ۱ تا ۳ بار در طول ۲۴ ساعت رخ می دهند و یک پریود (خوشه) آن به طور متوسط ۶ تا ۱۲ هفته طول می کشد. نکته جالب توجه آن است که زمان بروز حملات در روزهای مختلف یکسان، شکل حملات در هر فرد یکنواخت و مدت هر پریود نیز در هر فرد ثابت است. به طور معمول در هر سال یک یا دو پریود رخ می دهد.

در مبتلایان به سردرد خوشه ای زخم دندونوم و افزایش میزان اسید معده (حتی در حد سندرم زولینگرالیسون) شیوع بالایی دارد. همچنین در این بیماران، الکل می تواند سبب افزایش تعداد حملات سردرد در دوره فعالیت بیماری شود.

تشخیص های افتراقی

نورالژی تری ژمینال، سینوزیت، بیماری های دندان و گلوکوم می توانند درد یک طرفه سر و صورت ایجاد کنند، اما فاقد علائم اتونوم است و مشخصات زمانی سردرد خوشه ای را ندارند. فتوکروموسیتوم و هیپوگلیسمی نیز می توانند سردردهای اپیزودیک ایجاد کنند، اما برخلاف سردرد خوشه ای معمولاً دوطرفه است و فاقد علائم اتونوم هستند.

دیسکسیون کاروتید می تواند سبب درد یک طرفه اربیتال، رترورابیتال و صورت، و همچنین سندرم هورنر شود، اما برخلاف سردرد خوشه ای اپیزودیک نیست و سبب بی قراری نیز نمی شود.

درمان

درمان سردرد خوشه ای شامل دو قسمت درمان حمله حاد و درمان پیش گیری کننده است.

الف- درمان حمله حاد: با توجه به اینکه سردرد خوشه ای به سرعت به حداکثر شدت خود می رسد، درمان های مرحله حاد باید بتوانند به سرعت اثر کنند. لذا در این موارد از اکسیژن ۱۰۰٪ به مدت ۱۰ تا ۱۵ دقیقه، سوماترپتان زیرجلدی، دی هیدروارگوتامین زیرجلدی یا عضلانی استفاده می شود.

ب- درمان پیش گیری کننده: درمان پیش گیری کننده نیز شامل دو قسمت است:

(۱) Cluster
(۲) non-throbbing
(۳) Suicide headache

داروهای گه به سبب اثر می‌کنند اما موقتی هستند و در واقع فرصت لازم برای اثر داروهای نگه‌دارنده^(۱) را فراهم می‌آورند. از این دسته داروها می‌توان به پردنیزولون (به مدت ۱۸ تا ۲۴ روز)، ارگوتامین (۲ میلی گرم شب‌ها) یا دی‌هیدروارگوتامین اشاره کرد.

دوم: داروهایی نگه‌دارنده هستند که برای اثر بخشی نیاز به زمان دارند. از جمله این داروها می‌توان وراپامیل، متی‌سرئید و لیتورم را نام برد. بعضی منابع ایندومتاسین را نیز مؤثر دانسته‌اند.

۴- نورالژی تری‌ژمینال

نورالژی طبق تعریف به دردی ناگهانی و پاروکسیسمال ته می‌شود که در مسیر یک عصب حس می‌شود. در نورالژی ی‌ژمینال این درد در مسیر یک شاخه یا بیشتر از عصب ی‌ژمینال روی می‌دهد.

اپیدمیولوژی

نورالژی تری‌ژمینال در ۹۰٪ موارد بعد از ۴۰ سالگی شروع می‌شود و با افزایش سن، احتمال بروز آن افزایش می‌یابد. این ماری در زنان کمی شایع‌تر است.

علامین بالینی

درد به صورت حمله‌ای است و فقط چند ثانیه طول می‌کشد بیمار آن را به صورت یک شوک الکتریکی، درد خنجری یا رکنشده توصیف می‌کند. درد ممکن است در طول روز و شب‌ها تکرار شود، اما وقوع آن در خواب نادر است. محل درد به طور ابع در مسیر شاخه دوم و سوم عصب تری‌ژمینال بوده؛ وقوع آن صورت محدود به شاخه اول بسیار نادر است.

درد در اغلب موارد با تحریک حسی به پوست صورت، مخاط‌ها و یا دندان، که به وسیله عصب تری‌ژمینال عصب‌دهی می‌شوند آغاز^(۲) می‌شود. علاوه بر این، فعالیت‌هایی که سبب وز درد می‌شوند عبارتند از: جویدن، مسواک زدن، حرف زدن، آسیدن ریش، خمیازه کشیدن و لمس گونه و یا لثه.

در صورتی که حملات مکرر باشند، ممکن است بیمار حتی چار کاهش وزن، دهیدراتاسیون و افسردگی شود.

تشخیص‌های افتراقی

اکثر موارد نورالژی تری‌ژمینال ایدیوپاتیک است و احتمال‌ترین علت آن‌را تحت فشار قرارگرفتن ریشه خلفی عصب ری‌ژمینال توسط یک حلقه عروقی می‌دانند. علل دیگر که رصد کمی را تشکیل می‌دهند عبارتند از: مالتیپل اسکلروزیس،

در موارد ایدیوپاتیک در معاینه حسی و حرکتی عصب پنجم هیچ‌گونه اختلالی یافت نمی‌شود. لذا وجود هرگونه اختلال حسی یا حرکتی نشانه وجود ضایعات ساختمانی است. در ضمن چنانچه نورالژی تری‌ژمینال به صورت دوطرفه رخ دهد، غالباً علت آن مالتیپل اسکلروزیس است.

درمان

کاربامازپین (۶۰۰ تا ۱۲۰۰ میلی‌گرم در روز) خط اول درمان را تشکیل می‌دهد. از داروهای دیگر مؤثر می‌توان به فنی‌توئین، باکلوفن، کلونازپام و گاباپنتین اشاره کرد. در موارد مقاوم جراحی اندیکاسیون دارد.

۵- نورالژی گلو‌سوفارنژیال

نورالژی عصب نهم کرانیال از نظر کیفیت و تکرار شبیه نورالژی تری‌ژمینال است و همانند آن با تحریکات خاص آغاز می‌شود.

اپیدمیولوژی

شیوع این نورالژی بسیار کمتر از نورالژی تری‌ژمینال بوده و معمولاً در سنین بالاتر از ۴۰ سالگی رخ می‌دهد.

علامین بالینی

درد نورالژی گلو‌سوفارنژیال به صورت تیرکشنده بوده و در نواحی گلو، لوزه‌ها، یک‌سوم خلفی زبان، حنجره، نازوفارنکس و لاله گوش حس می‌شود.

این درد با بلعیدن، جویدن، صحبت کردن، خمیازه کشیدن، خندیدن و سرفه کردن آغاز می‌شود و در اکثر موارد یک‌طرفه است. نکته قابل توجه در این نورالژی آن است که درد می‌تواند سبب برادی‌کاردی و سنکوپ شود.

تشخیص‌های افتراقی

نورالژی گلو‌سوفارنژیال در اکثر موارد ایدیوپاتیک بوده، اما به‌ندرت ممکن است ثانویه به بدخیمی‌های اوروفانکس یا عفونت‌های لوزه‌ای هم باشد.

درمان

درمان شامل تجویز کاربامازپین، فنی‌توئین، باکلوفن یا گاباپنتین است. در موارد مقاوم نیز ممکن است جراحی مؤثر باشد.

۶- آرتريت تمپورال

آرتريت تمپورال یا آرتريت Giant-cell arteritis نوعی بیماری التهابی شریانی (واسکولیت) در افراد مسن است، که در صورت عدم تشخیص و درمان می‌تواند به کوری بیانجامد.

(۱) maintenance

(۲) trigger

این بیماری در سنین بالاتر از ۵۰ سال دیده می شود و اکثر زنان بالاتر از ۶۵ سال سن دارند. زنان تقریباً ۴ برابر بیشتر از مردان مبتلا می شوند.

پاتوفیزیولوژی

آرتریت تمپورال یک بیماری خودایمنی با منشاء ناشناخته است. خلاف اسم آن، که دلالت بر درگیری فوکل شریان تمپورال، یک فرایند التهابی هم فوکل و هم سیستمیک بوده، می تواند ق بزگ را نیز درگیر کند و منجر به انسداد و تنگی آنها شود. نه این فرایند التهابی ایجاد ایسکمی در نخاع، عصب بینایی، اعصاب محیطی و عضلات خارج چشمی است.

علائم بالینی

سردرد شایع ترین علامت آرتریت تمپورال بوده، که می تواند بان دار یا غیرضربان دار باشد. سردرد معمولاً یک طرفه (گاهی دوطرفه) است و می تواند لوکالیزه به محل شریان درگیر یا تمپورال سطحی یا اکسی پیتال) باشد.

پلی میالژیا روماتیکا در بیش از نیمی از مبتلایان به آرتریت و رال دیده می شود و علائم آن عبارتند از: درد مفاصل پروگزیمال ضلالت، خشکی بارز صبحگاهی، خستگی، بی حالی و تب.

در حدود نیمی از بیماران نشانه های فیزیکی التهاب شریان و رال سطحی شامل اریتم، درد در هنگام لمس (تندرس)، یش ضخامت، به وجود آمدن ندول های متعدد و کاهش یا از رفتن پالس شریانی وجود دارد.

بیمار ممکن است به علت ایسکمی عضلات جونده دچار درد مفتی عضلات فک تحتانی در هنگام جویدن شود که به آن jaw claudicati گفته می شود و در ۴۰٪ مبتلایان به آرتریت و رال مشاهده می شود. کوری گذرا^(۱) شوم ترین علامت آریت تمپورال بوده زیرا در صورت درمان نشدن می تواند در ٪ موارد به کوری دائم بیانجامد. سایر عوارضی که در آرتریت و رال ممکن است دیده شوند عبارتند از: نوروپاتی، دو بینی، و پاتی، سکنه مغزی، گلو درد و دیسفاژی.

یافته های آزمایشگاهی

شایع ترین یافته آزمایشگاهی غیرطبیعی در آرتریت تمپورال بودن ESR است. میزان ESR از ۵۰ میلی متر در ساعت بیشتر ه، معمولاً بالاتر از ۷۵ میلی متر در ساعت است. هر چند که در موارد ESR طبیعی است.

سایر اختلالات آزمایشگاهی در آرتریت تمپورال عبارتند از: ی، ترومبوسیتوز خفیف، لکوسیتوز با ارجحیت نوتروفیل.

در هر بیمار مسن با سردرد مداوم باید به فکر آرتریت تمپورال بود و ESR را اندازه گیری کرد. به عبارت دیگر در صورت وجود سردرد در یک فرد مسن همراه با ESR بالا به ویژه اگر همراه با تندرس، افزایش ضخامت یا کاهش نبض شریان تمپورال سطحی باشد، آرتریت تمپورال قطعاً مطرح می شود.

تشخیص قطعی با انجام بیوپسی از شریان تمپورال سطحی میسر می شود. در بیوپسی باید به این نکته توجه داشت که طول مناسب و کافی از شریان مورد بررسی قرار گیرد. زیرا درگیری شریان به صورت تکه ای^(۲) است و چنانچه نمونه کوچک باشد ممکن است فقط از قسمت سالم شریان بیوپسی انجام شده باشد و نتیجه منفی کاذب شود.

درمان

به محض مشکوک شدن به آرتریت تمپورال باید درمان با پردنیزولون (۴۰ تا ۶۰ میلی گرم در روز) آغاز شود. بهتر است بیوپسی شریان تمپورال قبل از شروع درمان صورت گیرد. اما با توجه به اینکه چند روزی وقت لازم است تا کورتون بتواند تغییراتی در جواب بیوپسی ایجاد کند، می توان در چند روز اول بعد از شروع درمان بیوپسی را انجام داد.

پاسخ به درمان را از روی علائم بالینی و ESR می توان کنترل کرد. در چند روز اول شروع درمان با کورتیکواستروئید، سردرد به طور واضح بهبود یافته، ESR نرمال می شود و چنانچه بیوپسی بعد از این مدت صورت گیرد، ممکن است شریان نرمال به نظر برسد. درمان باید با دوز بالا حداقل برای ۱ ماه ادامه یابد سپس دوز پردنیزولون به تدریج کاهش پیدا کند البته ممکن است نیاز به تجویز دارو برای سال ها ادامه یابد.

۷- سردرد رعد آسا^(۳)

منظور از سردرد رعد آسا، سردرد شدید، با شروع ناگهانی و بدون هیچ گونه علائم هشداردهنده قبلی است، که در عرض یک دقیقه از شروع به اوج شدت خود می رسد. اهمیت این سردرد از این رو است که می تواند نشان دهنده خونریزی ساب آراکنوئید در اثر پارگی آنوریسم باشد. لذا در صورتی که بیماری با این تابلو مراجعه کند باید به طور اورژانس از وی CT اسکن مغز به عمل آید و در صورت نرمال بودن CT، بیمار تحت پونکسیون لومبار^(۴) قرار گیرد (خونریزی ساب آراکنوئید به طور کامل در فصل مربوط توضیح داده شده است). موارد دیگری که می توانند سبب سردرد رعد آسا شوند عبارتند از: ترمبوز سینوس ویریدی، آپولکسی هیپوفیز، دیسکسیون شریان های گردنی، کریز حاد فشارخون، مننژیت، هیپوتانسیون

نراکرایمال (دراثر نشست CSF)، سندرم انقباض برگشتی پذیر در
وق مغزی^(۱) و انفارکتوس مخچه‌ای ناشی از آمبولی.

۸- سردرد ناشی از ترومبوز سینوس وریدی^(۳)

در ۸۰٪ موارد ترمبوز سینوس وریدی، سردرد وجود دارد، در سوم موارد اولین علامت بیماری است. سردرد می‌تواند حاد، نت حاد یا مزمن باشد و ممکن است همراه با سایر علائم مانند پمپایی، نقایص فوکال نورولوژیک و تشنج باشد. از آنجا که OCP می‌تواند یک فاکتور خطر برای بروز ترمبوز سینوس وریدی باشد، لذا در خانم‌هایی که OCP مصرف می‌کنند و دچار سردرد می‌شوند باید به فکر این تشخیص بود.

۹- سردرد ناشی از بیماری‌های داخلی

فشارخون خفیف یا متوسط معمولاً باعث ایجاد سردرد نمی‌شود. سردرد معمولاً در مواقعی دیده می‌شود که فشار دیاستولی بالاتر از ۱۲۰ میلی‌متر جیوه باشد یا فشارخون به‌طور سریع و به میزان ۱۰ درصد افزایش یابد. سردرد ناشی از فشارخون معمولاً به‌صورت بران‌دار در اکسی‌پیتال یا فرونتال و یا به‌طور ژنرالیزه احساس می‌شود. مواردی که می‌توانند با افزایش فشارخون سبب سردرد شوند عبارت‌اند از: مصرف داروهای وازوپرسور، فتوکروموسیتوم، نارخون بدخیم، پره‌اکلامسی و اکلامسی.

سینوزیت چرکی حاد می‌تواند بر اساس محل سینوس درگیر، سبب بروز درد موضعی شود. به‌طور مثال، درد فرونتال در سینوزیت فرونتال، درد گونه‌ها در سینوزیت ماگزیلاری و درد پشت و مابین چشم‌ها در سینوزیت اتموئید. سینوزیت مزمن خلاف سینوزیت چرکی حاد عامل سردرد نیست و آنچه که تأسفانه بسیاری از پزشکان به سردرد سینوزیتی نسبت می‌دهند، بسیاری موارد همان میگرن یا سردرد تشیی است. بنابراین باید این نکته تأکید کرد که در صورت عدم وجود علایم چرکی حاد، باید سردرد را به سینوزیت نسبت داد.

از علل دیگر سردرد در زمینه بیماری‌های داخلی می‌توان موارد زیر اشاره کرد: احتیاس مونو- یا دی‌اکسیدکربن (مانند سردرد مزمن در COPD)، هیپوگلیسمی، هیپوتیروئیدی، بیماری کوشینگ، هیپوکسی (مانند رفتن به ارتفاعات)، آنمی و اروها (SSRI، نیتروگلیسرین، دی‌پیریدامول و غیره).

♦ ۱- سرود ناشی از ضایعات فضاگیر مغزی

ضایعات فضاگیر مغزی مانند تومورها، آبسه‌ها و ضایعات ارئولوگاتوز می‌توانند سبب ایجاد سردرد شوند. علائم این نوع سردرد غیر اختصاصی است و از روی خصوصیات آن نمی‌توان علت آنها را از هم افتراق داد. حدود نصف تا دوسوم مبتلایان به

(1) CRVS (Cerebral Reversible Vasoconstriction Syndrom)

(४) CVST (Cerebral vein and sinus Thrombosis)

تومورهای مغزی از سبب درد شکایت دارند و در حدود یک سوم تا نیمی از این موارد سردرد شکایت اولیه را تشکیل می دهد.

احتمال ایجاد سردرد در ضایعاتی که رشد سریع دارند نسبت به آنهایی که رشدی کند دارند بیشتر است. همچنین در ضایعات اینفرانتوریال نیز نسبت به ضایعات سوپر انتوریال سردرد زودتر بروز می‌کند. زیرا در این موارد احتمال درگیری سیستم بطنی و در نتیجه افزایش فشار داخل جمجمه بیشتر است.

ضایعات سوپرا تنتوریال عموماً درد ناحیه فرونتال یا تمپورال ایجاد می‌کنند، در حالی که در ضایعات اینفرانتتوریال معمولاً محل درد در ناحیه پس سر و گردن است، اما این اصل در تمام موارد صدق نمی‌کند. زیرا قسمت فوقانی تنتوریوم مخچه از شاخه اول عصب تری‌ژمینال عصب می‌گیرد و بنابراین ممکن است ضایعات لوب اکسی‌پیتال باعث ایجاد درد در ناحیه فرونتال و اربیتال شوند. از طرف دیگر هنگامی که جریان CSF به‌طور نسبی مسدود شود، علایم افزایش فشار داخل جمجمه بروز می‌کند و سردرد ژنرالیزه می‌شود.

همان‌گونه که گفتیم، هنگامی که فشار داخل مجسمه بالا می‌رود سردرد ژن‌الیزه می‌شود، اما با این حال در ناحیه پس سر و گردن با شدت بیشتری احساس می‌شود. این نوع سردرد معمولاً با زور زدن (والسالوا) تشدید می‌شود و اغلب همراه با تهوع و استفراغ است. از مشخصات این سردرد تشدید آن در هنگام صبح بیدار شدن است.

بر اساس آنچه تاکنون گفته شد این طور به نظر می‌رسد که سردرد ناشی از ضایعات فضاگیر مغزی غیر اختصاصی بوده، ممکن است با میگرن و سردرد تنشی اشتباه شود. اما علایم هشدار دهنده‌ای وجود دارد که وجود آنها احتمال وجود ضایعات فضاگیر را بالا می‌برد و لذا در هر بیماری که با سردرد مراجعه می‌کند، این علایم باید جستجو شود و در صورت وجود هر یک از آنها، انجام MRI اندیکاسیون پیدا می‌کند.

این علایم هشدار دهنده عبارتند از:

- ۱- سردردی که تحت حاد و پیش رونده است.
- ۲- سردردی که به تازگی بعد از ۴۰ سالگی شروع شده است.
- ۳- سردردی که الگوی آن (شدت، مدت، فرائد، پاسخ به درمان) نسبت به سابق تغییر کرده است.
- ۴- سردردی که همراه با تهوع و استفراغ است و با میگرن یا بیماری سیستمیک همراه قابل توجه نیست،
- ۵- سردردی که باعث بیدار شدن بیمار از خواب شود.
- ۶- سردردی که با انجام مانور والسالوا (سرفه، زور زدن و غیره) یا تغییر در وضعیت، ایجاد یا تشدید شود.
- ۷- سردردی که صبح هنگام بیدار شدن از خواب تشدید شود.
- ۸- سردردی که با اختلال هوشیاری همراه است.
- ۹- سردردی که با معاینه نورولوژیک غیر طبیعی همراه باشد

۱- سردردی که همراه با تشنج است.

۱- هر سردرد (حتی با خصوصیات میگردن) که همواره یک طرفه است.

۱- سردردی که به درمان های طبی پاسخ ندهد.

۱- سردردی که شروع ناگهانی و انفجاری داشته باشد (سردرد رعد آسا یا Thunderclap)

۱- هر نوع سردرد در بیمار مبتلا به سرطان، نقص ایمنی یا HIV مثبت که به تازگی آغاز شده باشد.

۱- همراهی اختلالات اندوکراین (گالاکتوره)

زایش فشار داخل جمجمه^(۱)

بافت مغز، مایع مغزی - نخاعی و خون، سه جزء فضای داخل جمجمه را تشکیل می دهند، که افزایش هر یک از آنها می تواند با افزایش فشار داخل جمجمه شود. نمونه هایی از این موارد در ل ذیل آمده است:

جدول ۱-۲: بعضی از علل افزایش فشار داخل جمجمه

علل	مکانیسم افزایش فشار داخل جمجمه
تومور، آبسه، هماطوم های داخل جمجمه، ادم مغز	افزایش حجم بافتی
هیپوکاپنی، هیپوکسی، انسداد سینوس وریدی	افزایش حجم خون
درگیری منتشر مننژ (عفونی، گرانولوماتوز، کارسینوماتوز)، خونریزی ساب آراکنوئید، تومور شبکه کورونئید، هیدروسفالی انسدادی مثلاً ناشی از تومور بطن سوم یا چهارم	افزایش CSF

علائم افزایش فشار داخل جمجمه شامل:

سردرد، تهوع و استفراغ، خواب آلودگی، فلج عصب ششم می (دوبینی) و ادم پایی است. سردرد معمولاً در صبح شدیدتر است و با انجام مانور والسالوا (مانند عطسه، سرفه و غیره) تشدید شود.

۱- ادم مغزی

در واقع تجمع بیش از حد مایع در فضای داخل یا خارج یلی است و می تواند سبب افزایش فشار داخل جمجمه شود. مغزی را به انواع سیتوتوکسیک، وازوژنیک و بینابینی^(۳) میم بندی می کنند.

• ادم سیتوتوکسیک: در اثر اختلال در پمپ سدیم - پتاسیم و

آن تورم سلولی است.

• ادم وازوژنیک: حاصل از هم گسیختگی سد خونی مغزی بوده، سبب افزایش حجم خارج سلولی می شود.

• ادم بینابینی: در هیدروسفالی دیده می شود. در این حالت CSF از طریق سلول های اپاندیمال وارد ماده سفید اطراف بطن ها می شود (جدول ۱-۳).

جدول ۱-۳: انواع ادم مغزی

ادم سیتوتوکسیک: ایسکمی، توکسین ها، بیماری متابولیک
ادم وازوژنیک: تومورها، عفونت، التهاب، شرایط هیپراسمولار
ادم بینابینی: هیدروسفالی

قابل پیش بینی است که کورتیکوستروئیدها با کاهش نفوذپذیری دیواره عروق و بستن سد خونی مغزی در رفع ادم وازوژنیک موثر هستند.

۲- هیپرتانسیون ایدیوپاتیک داخل جمجمه^(۴)

این سندرم به مواردی گفته می شود که بیمار دچار افزایش فشار داخل جمجمه و در نتیجه سردرد و ادم پایی شده اما در سی تی اسکن یا MRI توده ای یافت نمی شود و ترکیبات CSF نیز نرمال است. از این رو در گذشته به این حالت سودوتومور مغزی گفته می شد. در این بیماری علت افزایش فشار داخل جمجمه نامشخص است و بر اساس آخرین نظریات احتمالاً انسداد فانکشنال در جریان خروجی خون از سینوس های وریدی وجود دارد.

اپیدمیولوژی

این بیماری در زنان شایع تر از مردان است و اکثر بیماران را زنان جوان و چاق تشکیل می دهند که اغلب دارای اختلالات قاعدگی نیز هستند. البته این بیماری در کودکان و نوجوانان نیز ممکن است دیده شود.

علائم بالینی

سردرد علامت اصلی این بیماری را تشکیل می دهد. درد در ناحیه اکسی پیتال یا ژنرالیزه است و مانند سایر موارد افزایش فشار داخل جمجمه در صبح هنگام شدیدتر است و مانور والسالوا یا سرفه نیز آن را تشدید می کند. نکته مشهود در معاینه وجود ادم پایی است. سایر علائم با شیوع کمتر عبارتند از: دوبینی (در اثر فلج یک یا دو طرفه عصب ۶)، احساس گیجی و منگی و وزوز گوش. مبتلایان به این بیماری ممکن است در هنگام تغییر وضعیت

(۱) RICP

(۲) interstitial

حالت تشنجی به ندرت دیده می شود. در این محدود شدن میدان بینایی و نیز بزرگ شدن نقطه کور سهود است. چنانچه فشار داخل جمجمه کاهش داده نشود، دراز مدت تحت فشار قرار گرفتن الیاف عصب بینایی و ورید کزی شبکه می تواند به کوری دائمی منجر شود.

تشخیص

تشخیص هیپرتانسیون ایدیوپاتیک داخل جمجمه نیازمند ردیر علل افزایش فشار داخل جمجمه است. در تمام بیماران MRI سی تی اسکن برای بررسی هیدروسفالی یا توده های داخل مغزی م است و پس از اطمینان از عدم وجود توده های مغزی، باید یکسیون لومبار انجام شود. به طور مشخص در این بیماران، فشار CS بالا است (معمولاً بالاتر از ۲۵ سانتی متر آب) و آنالیز آن مان دهنده نرمال بودن قند، عدم وجود نوتروفیل و نرمال یا پایین دن میزان پروتئین است. مصرف بعضی از داروها نیز می تواند هیپرتانسیون ایدیوپاتیک داخل جمجمه ارتباط داشته باشد. لذا نما باید در شرح حال به آنها توجه کرد. (جدول ۱-۴)

جدول ۱-۴: داروهای مرتبط با هیپرتانسیون ایدیوپاتیک داخل جمجمه

۱- مینوسیکلین	۵- کوتیریموکسازول	۹- نیتروفلورانتونین
۲- هیپرویتامینوز A (ایزوترینوئین)	۶- سایمتیدین	۱۰- سولفونامیدها
۳- نالیدیکسیک اسید	۷- پردنیزولون	۱۱- کینولون ها
۴- تتراسیکلین	۸- تاموکسی فن	

درمان

درمان این بیماری در جهت کاهش فشار داخل جمجمه ست. درمان دارویی شامل استازولامید و پردنیزولون است. استازولامید با مهار آنزیم کربنیک آنهیدراز سبب کاهش تولید CS می شود. اما اثر داروها پایدار نیست و در اکثر موارد نیاز به یکسیون مکرر لومبار و تخلیه CS است. در ضمن کاهش زن نیز به بیماران توصیه می شود.

در موارد مقاوم به درمان خورکی و پونکسیون لومبار، جراحی دیکاسیون دارد. در جراحی از شانت لومبوتریونال جهت درناژ CS یا سوراخ کردن غلاف عصب اپتیک برای پیش گیری کوری استفاده می شود.

آنسداد در مسیر درناژ CSF سبب بزرگی بطن های مغزی می شود که به آن هیدروسفالی می گویند و بر اساس مسدود شدن یا نشدن ارتباط بطن ها با فضای ساب آراکنوئید نخاعی، هیدروسفالی را به نوع غیرارتباطی (انسدادی) و ارتباطی تقسیم می کنند.

• **نوع انسدادی یا غیرارتباطی** در اثر بلوک جریان CSF در جایی از مسیر بطنی، مجرای سیلویوس و یا سوراخ های لوشکا و ماژندی ایجاد می شود. تنگی مجرای سیلویوس و تومورهای بطن سوم یا چهارم و یا تومورهای مجاور سیستم بطنی با وارد کردن فشار بر آن، مثال هایی از این نوع هیدروسفالی هستند.

• **نوع ارتباطی** در اثر بلوک جریان CSF در محل سیستم های بازال، فضای ساب آراکنوئید دور سطح مغز و یا گرانولاسیون های آراکنوئید ایجاد می شود. خونریزی ساب آراکنوئید و التهاب یا عفونت منجر از جمله علل این نوع هیدروسفالی هستند. هیدروسفالی ارتباطی مزمن در یک فرد بزرگسال می تواند بعد از مدتی به شرایط پایدار برسد. به طوری که میزان تشکیل CSF با جذب آن برابر شود. به این حالت که با فشار داخل جمجمه ای نرمال همراه است، **هیدروسفالی با فشار نرمال** (۱) گفته می شود. اختلال در راه رفتن، اختلال ادراری و اختلالات منتال تریاد NPH را تشکیل می دهند. در NPH سردرد ناشایع است و ادم پایی وجود ندارد.

علائم بالینی

چنانچه هیدروسفالی با هر نوع مکانیسمی به طور حاد رخ دهد، بیمار دچار سردرد، ادم پایی، دوبینی و تغییر در سطح هوشیاری می شود و حتی ممکن است مرگ ناگهانی نیز رخ دهد. سایر علائم عبارتند از: تشنج لوب تمپورال، رینوره CSF و اختلال آندوکراین از قبیل آمنوره، پلی دیپسی و پلی اوری.

درمان

درمان مناسب در بیشتر موارد هیدروسفالی، جراحی برای کارگزاری شنت (بطنی صفاقی و غیره) است.

(۱) Normal Pressure Hydrocephalus (NPH)

منابع

1. "Harrison's Principles of Internal Medicine", Fauci, Longo et. al, Nineteenth Edition 2012, McGraw-Hill Pub.
2. "Adams and Victor's Principles of Neurology", Allan H. Ropper, Martin A. Samuels, Ninth Edition, McGraw-Hill Pub.
3. "Merritt's Neurology", 11th edition, 2005, Rowland, Lewi P, Lippincott Williams & Wilkins.
4. "Cecil Medicine", Goldman, 23rd edition 2007, Elsevier Inc.

فصل

۱۱

درد کمر، گردن و اندام‌ها

**Pain in the Back, Neck and
Extremities**

گروه‌های فکری و عملی در ستون فقرات پزشکی

هر مهره از یک قسمت قدامی (شامل جسم مهره به همراه دیسک) و یک قسمت خلفی (قوس یا کمان مهره‌ای و هفت زائده) تشکیل شده‌است. هر قوس یا کمان هم از یک جفت پایک^(۵) در قدام و یک جفت لامینا در خلف تشکیل شده‌است (شکل ۱۱-۱).

در لترال این کمان دو زائده عرضی و در خلف هم یک زائده خاری قرار دارد و این کمان با دو رویه مفصلی^(۶) فوقانی و دو عدد تحتانی تکمیل می‌شود.

ریشه‌های عصبی در گردن از بالای جسم مهره همانم خود خارج می‌شوند (مثلاً ریشه C_7 در سطح بین $C_6 - C_7$). اما در ناحیه سینه‌ای و کمری از زیر جسم مهره همانم خارج می‌شوند (مثلاً ریشه عصبی T_1 در سطح $T_1 - T_2$).

ریشه‌های عصبی ناحیه گردن مسافت کوتاهی را تا محل خروج از کانال نخاع طی می‌کنند، در صورتی که ریشه‌های عصبی کمری به دلیل اتمام نخاع در سطح مهره L_2 یا L_1 مسافت داخل کانالی بیشتری دارند و در هر سطحی از مهره‌های کمری فوقانی تا محل خروج از سوراخ بین مهره‌ای مربوطه ممکن است صدمه ببینند. مثلاً فتق دیسک $L_4 - L_5$ به طور شایعی ریشه L_5 و حتی گاه ریشه عبوری عصب S_1 را تحت فشار قرار می‌دهد.

آسیب ریشه‌های عصبی^(۷) از علل شایع کمر درد، درد گردن و اندام‌ها است.

کمر درد شایع‌ترین علت ناتوانی در افراد کمتر از ۴۵ سال و دومین مراجعه بیماران به پزشک است، به‌طوری که ۸۰٪ افراد بزرگسال قبل یک مرتبه آن را تجربه می‌نمایند. کمر درد در واقع یک بیماری نیست، بلکه نشانه‌ای از یک یا چند بیماری دیگر است. لذا خوردن نباید سطحی و صرفاً علامتی باشد و باید به دنبال اتیولوژی اصلی البته اغلب کمر دردها (۷۰-۸۰٪) خوش خیم هستند و در عرض ۶ هفته به طور نسبی یا کامل بهبود می‌یابند.

اتومی ستون فقرات

ستون فقرات در انسان از ۳۳ مهره تشکیل شده است که از گردن تداوی استخوان خاجی امتداد دارد. بین هر دو مهره یک دیسک دارد (به جز بین مهره C_1 و C_2) و ۲۵٪ از ارتفاع ستون فقرات را می‌کها تشکیل می‌دهند.

هر دیسک دو قسمت دارد: هسته مرکزی ژلاتینی^(۱) و حلقه بروفی محکم اطراف آن^(۲). دیسک‌های ناحیه گردن و کمر گتر هستند تا تحرک بیشتری را در این نواحی ممکن سازند، که این خاصیت ارتجاعی دیسک‌ها با پیشرفت سن کاهش می‌یابد.

اجسام مهره‌ای توسط دیسک‌ها از هم فاصله دارند و در قدام و ب آنها به ترتیب لیگامان‌های طولی قدامی^(۳) و خلفی^(۴) قرار دارند ستون فقرات را تقویت کرده، به کمک دیسک‌ها فشار تحمیلی از

(۵) Pedicle

(۶) facet

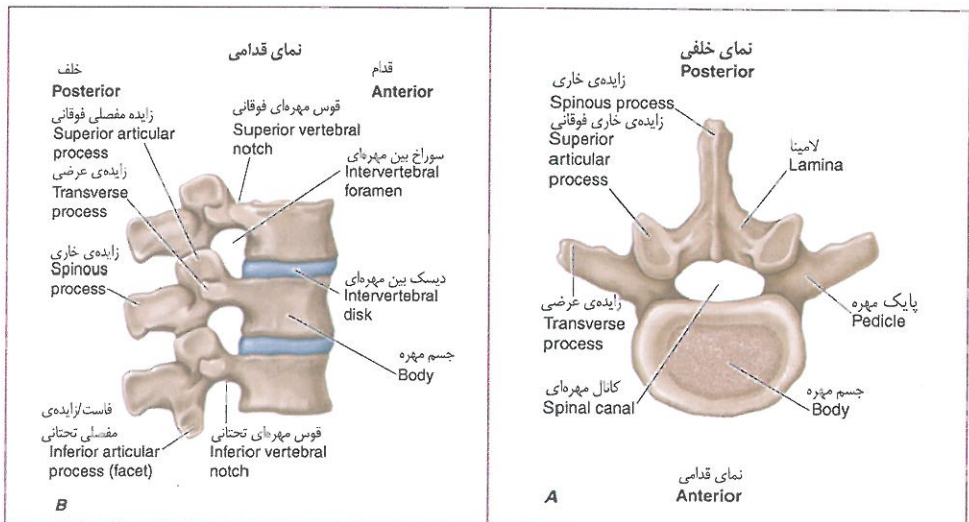
(۷) Radiculopathy

(۱) nucleus pulposus (NP)

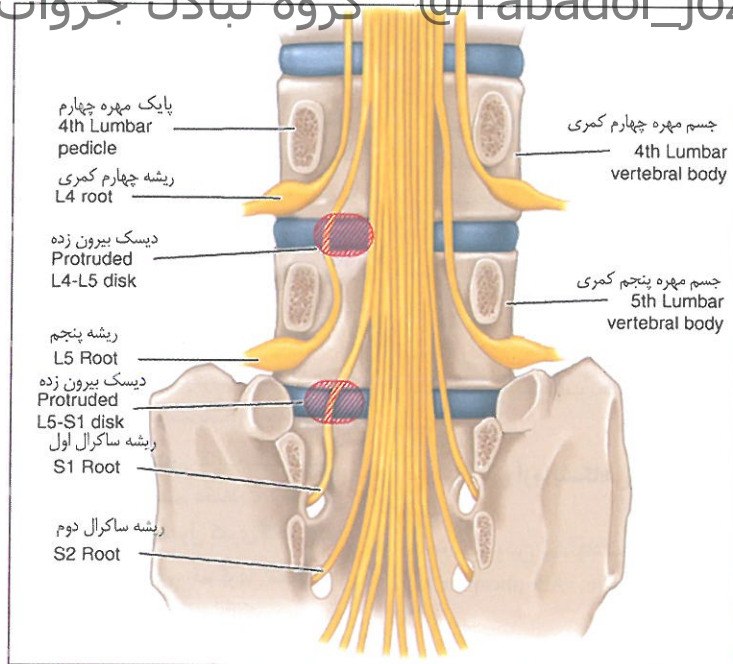
(۲) Annulus fibrosus (AF)

(۳) Ant Longitudinal Ligament (ALL)

(۴) Post. Long. Lig (PLL)



شکل ۱-۱۱: آناتومی مهره (A) و ستون فقرات (B)



شکل ۲-۱۱: فقط دیسک بین مهره‌ای و مجاورت با ریشه‌های عصبی

اختامان‌های حساس به درد در ستون فقرات

عبارتند از پریوست مهره، دور^(۱)، مفاصل فاست، قسمت ی دیسک بین مهره‌ای^(۲)، وریدهای اپیدورال و لیگامان طولی^(۳) (هسته مرکزی دیسک NP به خودی خود حساس به درد است). بیماری هر کدام از عناصر فوق می‌تواند بدون وارد کردن ر بر روی ریشه عصبی ایجاد کمردرد کند. مهره‌های گردن و کمر ترین پتانسیل حرکت و در نتیجه بیشترین احتمال صدمه را دارند.

واع کمردرد

ابتدا باید درد بیمار را درک کنیم و به دنبال علت اصلی یعنی بیماری‌های زمینه‌ای جدی‌تر مانند رادیکولوپاتی، ستگی استخوانی، تومور، عفونت و دردهای ارجاعی از عناصر مایی باشیم.

۱- درد موضعی کشیدگی عناصر حساس به درد (از طریق کمپرسیون یا تحریک گیرنده‌های حسی) باعث ایجاد این نوع درد می‌شود و محل آن به قسمت آسیب دیده کمری نزدیک است.

۲- درد های ارجاعی به کمر در واقع مربوط به احشاء شکم و لگن است و ممکن است از منطقه‌ای دورتر از کمر به آن منتقل شود.

معمولاً توصیف آن به صورت درد اولیه شکمی یا لگنی همراه با کمر درد است، ولی ممکن است تنها شکایت بیمار کمر درد باشد. این گونه دردها معمولاً به وضعیت ستون مهره ارتباطی ندارند، و با خم و راست شدن، ایستادن و نشستن تغییر عمده‌ای نمی‌کنند.

۳- درد اندام با منشأ ستون فقرات/درد رادیکولر به علت آسیب ریشه اعصاب نخاعی است و در ناحیه باسن و اندام تحتانی احساس می‌شود.

درد رادیکولر مربوط به ریشه‌های فوقانی کمری تمایل به انتشار به کشاله یا قدام ران‌ها دارند و درد از قسمت تحتانی کمری تمایل به ارجاع به باسن، خلف ران یا حتی به ساق یا خود پا^(۴) دارد.

مسیر درد رادیکولر همان محدوده آناتومیک مربوط به ریشه نخاعی آسیب دیده است. این درد با سرفه، عطسه، انقباض ارادی عضلات شکمی (مانند برداشتن اجسام سنگین یا زور زدن در دستشویی) و یا حتی در وضعیت‌های که باعث کشیدگی اعصاب یا ریشه‌های عصبی می‌شوند (مانند بالا آوردن پا در حالت supine) ممکن است تشدید یابد. بیماری‌های ستون فقرات ممکن است با اسپاسم عضلات اطراف ستون مهره‌ها همراه باشد که این اسپاسم سبب درد در بیمار می‌شود و حتی ممکن است شخص وضعیت غیرطبیعی پیدا کند و به یک سمت منحرف شود.

(۱) Dura

(۲) AF

(۳) PLL

در هر بیمار با شکایت کمر درد، ضروری است که به معاینه کم و رکتوم نیز توجه کامل کرد، چرا که با لمس شکم ممکن است دردهای ارجاعی از احشاء را (مثلاً ناشی از پانکراتیت یا ریسیم آئورت شکمی) شناسایی نماییم. همچنین ممکن است دق زاویه CVA بین مهره های توراسیک و دنده، متوجه نفریت شویم.

در حالت عادی مهره های سرویکال و لومبار، قوس به جلو^(۱)، مهره های پشتی حالت قوز^(۲) دارند، و ما در معاینه باید به تغییر کدام از این قوس ها توجه کنیم. همچنین در مشاهده باید به حراف ستون فقرات به یک طرف^(۳) یا غیر قرینگی عضلات پارا پینال هم (که خود می تواند منشاء اسپاسم باشد) توجه کنیم.

اگر منشأ درد قسمت استخوانی ستون فقرات است، لمس یا ن آن ناحیه دردناک خواهد بود. در اسپاسم عضلات پاراسپینال، م شدن به جلو محدود می شود، لوردوز معمول کمری کاهش دارد.

در بیماری های ستون فقرات کمری، خم کردن مفصل ران جاد درد نمی کند، ولی دامنه خم شدن فقرات کمری محدود می شود و گاهی هم دردناک است. خم شدن به سمت مقابل حل صدمه، باعث کشیدگی عضلات و در نتیجه بدتر شدن درد و محدودیت حرکت می شود. در کمپرسیون ریشه عصبی، سیب مفاصل فاست و یا سایر بیماری های فقرات استخوانی، محدودیت اکستانسیون کمر نیز در حالت ایستاده یا خوابیده روی کم وجود دارد.

درد ناشی از مفصل ران می تواند مقلد بیماری ستون فقرات مری باشد. این درد را می توان با مانور پاتریک مجدداً ایجاد کرد. ر این مانور در حالی که زانو و مفصل ران در وضعیت فلکسیون هستند، مفصل ران را به داخل و خارج می چرخانیم. همچنین اگر ضربه کف دست به پاشنه پا (وقتی پا در حالت اکستانسیون قرار ارد) درد ایجاد شود، باید به بیماری مفصل ران فکر کرد.

بالا بردن پای extend شده در محل مفصل ران (در حالی که بیمار آرام خوابیده) باعث کشیدگی ریشه های عصبی S₁ و I₄ (عصب میاتیک) می شود. دورسی فلکس کردن پا در این مانور این کشیدگی را بیشتر می کند. در حالت عادی فلکسیون تا ۸۰ درجه دردی می دهد، (در صورت فلکسیون بیش از این مقدار، به طور طبیعی شیدگی عضلات هامستر هم ممکن است درد ایجاد کند). وقتی بن مانور باعث درد اندام تحتانی یا کمر در بیمار می شود اصطلاحاً ی گوییم تست لازک^(۴) در بیمار مثبت است. می توان از همین لامت SLR در حالت نشسته نیز کمک گرفت. بیمار ممکن است

درد در پایین کمر و خلف ران یا حتی تالاق پا احساس کند ولی نکته کلیدی در این مانور، ایجاد مجدد همان دردی است که بیمار از آن شکایت دارد.

وقتی که بالا بردن یک پا باعث ایجاد درد در پا یا باسن سمت مقابل شود، می گوییم تست لازک متقاطع^(۵) مثبت است. تست لازک متقاطع در قفق دیسک، نسبت به نوع معمول، اختصاصی تر است، ولی حساسیت کمتری دارد. همیشه آسیب ریشه در همان سمتی است که در تست درد ایجاد می شود.

در معاینه عصبی باید به دنبال ضعف فوکل یا آتروفی عضله، تغییر در رفلکس های تاندونی، اختلال حسی اندام های تحتانی و علائم صدمه به طناب نخاعی (مانند مشکلات اسفنکتری) باشیم.

بررسی های آزمایشگاهی، تصویربرداری و نوار عصب و عضله

بررسی روتین پیشنهاد شده در کمر دردها شامل: U/A, ESR, R.F, Wright, Calcium, phosphore, Alk.phosphatase, CBC است.

برای تشخیص شکستگی در قسمت خلفی مهره ها، یا محل تلاقی کرانیوسرویکال، مهره C₂ و C₁، و بد قرارگیری مهره^(۶) استفاده از سی تی اسکن برعکس ساده ارجح است.

تصویربرداری MRI روش تشخیصی مناسبی در رادیکولوپاتی ها است. نوار عصب و عضله نیز می تواند در نشان دادن رادیکولوپاتی (مشکلات ریشه های نخاعی) کمک کننده باشد. همچنین اگر معاینات بیمار نشان دهنده ی ضایعه در نخاع باشد، MRI روش انتخابی برای مشخص کردن ضایعه است.

علل کمر درد

• ناهنجاری های مادرزادی ستون فقرات کمری

۱- اسپوندیلولیز^(۷)

اسپوندیلولیز یک نقص استخوانی در قسمت بین مفصلی^(۸) (قسمت نزدیک به محل اتصال پایک به لامینا) است. این اختلال شایع ترین علت کمر درد مداوم در سن نوجوانی و اغلب با فعالیت بدنی مرتبط است، هر چند ممکن است بدون علامت باشد. این نقص استخوانی را می توان با عکس ساده مایل، سی تی اسکن یا اسکن استخوانی تشخیص داد. اسپوندیلولیز می سی تواند متعاقب یک صدمه واحد یا در صدمات خفیف ولی مکرر یا ضمن روند رشد بروز کند.

(۵) crossed Laseque

(۶) Malalignment

(۷) Spondylolysis

(۸) Pars interarticularis

(۱) Lordosis

(۲) Kyphosis

(۳) Scoliosis

(۴) straight leg raising (SLR)

در اسپوندیلولیزیس، جسم مهره، پايکها و فاست سبب به اجزای خلفی به طرف قدام جابه‌جا شده، ممکن است با اسپوندیلولیزیس، آنومالی‌های مادرزادی محل اتصال ومیوساکرال، عفونت، پوکی استخوان یا بیماری دژنراتیو ستون مهره همراهی داشته باشد. این اختلال در خانم‌ها یایع‌تر از آقایان است.

این سُر خوردن ممکن است بدون علامت باشد و یا سبب فتي عضلات همسترینگ، صدمه ریشه عصبی (شایع‌ترین به I_5) و یا تنگی علامت‌دار کانال نخاعی شود.

ممکن است در نزدیکی محل سُر خوردگی (که شایع‌ترین ل آن I_4 روی I_5 و یا با شیوع کمتر I_5 روی S_1 است) تندرین ته باشیم. در لمس عمقی اجزای خلفی سگمان بالای محل عل درگیر می‌توان یک پله "Step" را پیدا کرد.

وقتی علایم بیش از یکسال ادامه یابد و به درمان‌های محافظه انه (استراحت و فیزیوتراپی) پاسخ ندهد، یا علائم نورولوژیک برونده ایجاد کند ممکن است جراحی اندیکاسیون پیدا کند.

• تروما

وقتی بیمار پس از ضربه نتواند پای خود را تکان بدهد ممکن است شکستگی یا جابه‌جایی ستون مهره داشته باشد، که در ستگی‌های بالاتر از مهره I_1 احتمال فشار روی طناب نخاعی وجود دارد.

لذا برای پیشگیری از صدمه بیشتر به طناب نخاعی و سه‌های عصبی تا زمان تصویربرداری باید بیمار را کاملاً حرکت نگه داشت.

الف- پیچ‌خوردگی یا کشش ساختمان‌های کمری^(۱)

معمولاً به علت پیچ‌خوردگی یا کشیدگی ساختمان‌های مختلف ری یا به علت اسپاسم عضله در آسیب‌های مکانیکی خفیف (مانند آشتن جسم سنگین)، سقوط از ارتفاع کوتاه یا برخورد با مانع در حرکت سریع^(۲) (مثلاً تصادفات رانندگی) رخ می‌دهد. معمولاً آن محدود به ناحیه تحتانی لومبر است و به باسن یا اندام‌ها تیر کشد. پوسچر بیمار در نتیجه اسپاسم عضلات پاراسپینال ممکن است به حالت کج یا کمی خم شده باشد.

ب- شکستگی مهره در اثر تروما

اکثر شکستگی‌های مهره‌های کمری به‌صورت گوه‌ای یا هم‌فرورونده جسم مهره است. در ترومای شدید شکستگی به‌جایی جسم مهره و اجزای خلفی را داریم که به آن شکستگی

شکستگی مهره می‌تواند مستقیماً ناشی از تروما باشد (مانند سقوط از بلندی) و یا غیرمستقیم در حرکت برگشتی ناگهانی روی دهد (در تصادف اتومبیل). در این موارد به‌طور شایع صدمه عصبی دیده می‌شود و مداخله‌ی جراحی حتمی و فوری است. برای پیدا کردن شکستگی‌ها در آسیب دیدگان از ترومای بسته، باید از قفسه صدری، شکم یا لگن سی‌تی‌اسکن انجام داد.

• بیماری دیسک کمری

این بیماری یکی از علل شایع درد اندام تحتانی و کمر درد مزمن یا محدود کننده است. شایع‌ترین محل آن آسیب دیسک I_4-I_5 و S_1-I_5 می‌باشد، ولی در فضاهای بالاتر هم رخ می‌دهد. علت آن اغلب نامعلوم است ولی یقیناً جاقی (اضافه وزن) شانس خطر آن را افزایش می‌دهد. فق دیسک در سن قبل از بیست سالگی غیرمعمول و در افراد مسن با دیسک فیبروزه هم نادر است.

با افزایش سن، هسته و حلقه فیبری دیسک دچار تحلیل می‌شود. این موضوع می‌تواند باعث محدودیت حرکت و کمر درد شود. درد آن ممکن است محدود به کمر یا به‌صورت ارجاعی به پا، باسن یا لگن باشد. یک حرکت مختصر، عطسه یا سرفه ممکن است هسته را دچار پرولاپس کند و سپس حلقه فیبری ضعیف شده را به عقب براند.

در بیماری شدید دیسک، هسته مرکزی ممکن است از حلقه فیبری بیرون بزند، که به این حالت پروتروژن (هرنی) گفته می‌شود، یا اکستروژن شود، یعنی به‌صورت آزادانه در کانال نخاعی قرار گیرد. مکانیزم ایجاد درد توسط دیسک بیرون زده شده مورد اختلاف است، ولی به‌طور کلی می‌تواند ناشی از کمپرسیون ریشه، التهاب آن یا هر دو باشد. نشانه‌های دیسک پاره شده شامل درد کمر، پوسچر غیرطبیعی، محدودیت حرکت مهره‌ها (به‌خصوص در فلکسیون) یا درد رادیکولر است. برای تشخیص صدمه یک ریشه خاص، باید به دنبال کاهش حس در محدوده درماتومی (نواحی پوستی عصب‌دهی شده توسط یک ریشه نخاعی به‌خصوص درماتوم نامیده می‌شود) و کاهش یا فقدان رفلکس‌های تاندونی مربوط به ریشه آسیب دیده باشیم.

علائم حرکتی فوکال (آتروفی عضلانی یا فاسیکولاسیون و غیره) نسبت به یافته‌های حسی فوکال و تغییر رفلکس، کمتر اتفاق می‌افتند. معمولاً علائم و نشانه‌ها یک‌طرفه هستند ولی در هرنی‌های دیسک به‌صورت مرکزی، وقتی چندین ریشه عصبی تحت فشار قرار می‌گیرد، علائم دو طرفه می‌شود.

یافته‌های بالینی هر ریشه عصبی در جدول‌های ۱۱-۱ و ۱۱-۲ خلاصه شده است.

(۱) Spondylolysis

(۲) Spraine and Strains

(۳) deceleration

Lumbosacral Nerve Roots	Examination Findings			Pain Distribution
	Reflex	Sensory	Motor	
L2 ^a	—	Upper anterior thigh	Psoas (hip flexion)	Anterior thigh
L3 ^a	—	Lower anterior thigh	Psoas (hip flexion) Quadriceps (knee extension)	Anterior thigh, knee
L4 ^a	Quadriceps (knee)	Anterior knee Medial calf	Thigh adduction Quadriceps (knee extension) ^b Thigh adduction Tibialis anterior (foot dorsiflexion)	Knee, medial calf Anterolateral thigh
L5 ^c	—	Dorsal surface—foot Lateral calf	Peronei (foot eversion) ^b Tibialis anterior (foot dorsiflexion) Gluteus medius (hip abduction) Toe dorsiflexors	Lateral calf, dorsal foot, posterolateral thigh, buttocks
S1 ^c	Gastrocnemius/soleus (ankle)	Plantar surface—foot Lateral aspect—foot	Gastrocnemius/soleus (foot plantar flexion) ^b Abductor hallucis (toe flexors) ^b Gluteus maximus (hip extension)	Bottom foot, posterior calf, posterior thigh, buttocks

^a Reverse straight leg—raising sign present—see “Examination of the Back.”
^b These muscles receive the majority of innervation from this root.
^c Straight leg—raising sign present—see “Examination of the Back.”

تشخیص افتراقی دیسکوپاتی کمری

تشخیص های افتراقی شامل بیماری های جدی و درمان پذیر
 ند آبه اسپیدورال، همتوم یا تومور است.
 تب، درد مداوم بدون تغییر در وضعیت های مختلف، اختلال
 فمکتوری یا علائم درگیری طناب نخاعی، علت دیگری غیر از
 ماری دیسک را مطرح می کنند.
 در رادیکولوپاتی دوطرفه ریشه S₁ ممکن است از بین رفتن دو
 رفلکس پاشنه^(۱) را ببینیم (این یافته به طور طبیعی در افراد مسن
 ده می شود).

بنابراین به یاد داشته باشیم یافته های MRI در بیماران با کمر
 د، مینی بر بیرون زدگی دیسک، پارگی حلقه فیبری یا انهناس
 کنتراست، هیچ یک به خودی خود باعث تصمیم درمانی
 می شوند و یافته تصادفی شایعی تلقی می شوند.

درمان دیسکوپاتی کمری

در هرنی دیسکال با سیر غیر پیشرونده می توان درمان
 بر جراحی را مدنظر داشت، چرا که در حالت طبیعی ممکن است
 ایز دیسک بیرون زده شده با گذشت زمان خود به خود کاهش
 فته و علائم نیز بهبود یابد.

اندیکاسیون های زیر برای جراحی دیسک پیشنهاد می شود:

۱- ضعف پیشرونده حرکتی (موتور) در صدمه ریشه عصبی،

(۱). Achilles reflex

که با معاینه یا EMG نشان داده شده است.

۲- مشکلات اسفنکتري مئانه یا روده، یا سایر علائم
 کمپرسیون طناب نخاعی

۳- درد ناتوان کننده ریشه عصبی، که علی رغم گذشت حداقل
 ۴ هفته، به درمان های محافظه کارانه مقاوم باشد.

۴- درد راجعه و ناتوان کننده علی رغم درمان های محافظه
 کارانه.

۲ مورد آخر بیشتر بر اساس نظر بیمار است لذا کمتر از سایر
 موارد قطعیت دارد.

همچنین در شرایط عدم بهبود قابل توجه درد مداوم و یا
 یافته های نورولوژیک طی ۱۲-۴ هفته هم جراحی را باید مدنظر
 قرارداد.

تشخیص افتراقی کمر درد

■ سندرم دم اسب^(۲)

مجموعه علائمی است که در نتیجه صدمه چندین ریشه
 عصبی (لومبو ساکرال) در داخل کانال نخاعی ایجاد می شود. این
 علائم شامل درد کمر، ضعف و آرفلکسی در اندام های تحتانی،
 بی حسی ناحیه زینی^(۳) یا اختلال عمل کرد اسفنکتري است که
 مجموعه آنها را «سندرم دم اسب» نامگذاری نموده اند. در این
 سندرم اقدام درمانی اورژانس لازم است.

(۲) (CES) cauda equina syndrome

(۳) Saddle area

ارنده یا سایر ضایعات فضاگیر است. درمان این عارضه، رفع برسیون از طریق جراحی است.

■ بیماری‌های دژنراتیو^(۱)

تغییرات دژنراتیو اجزاء سازنده ستون مهره‌ها می‌تواند سبب شدن کانال نخاعی^(۲) شود.

۱- تنگی کانال کمری^(۳)

شاه علامت این بیماری لنگش نروژنیک^(۴) است که طبق یف شامل درد کمر، باسن یا اندام تحتانی است که در اثر تاندن و راه افتادن ایجاد می‌شود و با نشستن بهبود می‌یابد.

علائم معمولاً دوطرفه است و اغلب با پیشرفت بیماری تشدید شود، به طوری که به تدریج با پیمودن مسافت کمتری علائم یاد می‌شود و بیمار را مجبور به نشستن می‌کند. در لنگیدن با ناهماهنگی^(۵)، درد با ایستادن هم بهتر می‌شود.

وقتی تنگی کانال با رادیولوپاتی همراه شود ممکن است ف فوکال، کاهش حس یا تغییر رفلکس نیز روی دهد. علائم بد عصبی شامل فلج و بی‌اختیاری ادراری نادر هستند.

بهترین روش تشخیصی MRI است. درمان محافظه کارانه ی تنگی کانال شامل داروهای ضدالتهاب غیراستروئیدی، مه‌های ورزشی مناسب و درمان علامتی در حملات درد حاد ت. وقتی درمان طبی درد را به میزان مناسب (که فعالیت روزانه ولی را اجازه دهد) کاهش نداد، یا وقتی علائم فوکال عصبی ن توجهی داشته باشیم، می‌توان بیمار را کاندید جراحی کرد.

۲- استئوآرتریت ستون مهره

اسپوندیلوز یا بیماری آرتروز (استئوآرتریت) فقرات را معمولاً سنین بالا می‌بینیم، که در آن ابتدا فقرات گردنی و لومبوساکرال تار می‌شوند. مبتلایان اغلب از درد پشتی که با حرکت کردن ر می‌شود و با سفتی نیز همراه است، شکایت دارند. در این اری، بین علائم بالینی و یافته‌های تصویربرداری الزماً ارتباط تقیمی وجود ندارد.

■ اسپوندیلیت انکیلوزان A.S.

بیماران مبتلا اغلب مردان زیر ۴۰ سال هستند و علامت مول آن درد باسن و کمر با سیر بسیار آهسته است. علائم بیماری امل سفتی صبحگاهی کمر، درد شبانه (دردی که با استراحت

از مشخصات آن شروع در سنین جوانی و بهتر شدن درد با فعالیت است. با پیشرفت بیماری گودی طبیعی کمری کاهش و قوز پشتی تشدید می‌شود. التهاب و خوردگی فیبرهای خارجی تر حلقه فیبری دیسک (جایی که در تماس با جسم مهره است) باعث استخوانی شدن و رشد استخوان می‌شود، که این فرآیند سبب ایجاد پلی بین اجسام مهره‌ها شده و این مسئله کاهش انعطاف پذیری و حرکت ستون فقرات در تمامی جهات را به دنبال دارد.

علامت اصلی تصویربرداری آن عبارتند از: تغییرات تخریبی اطراف مفصلی، اسکروز مفصل ساکروایلیاک و ایجاد پلی بین اجسام مهره‌ای که نهایتاً فیوژن مهره‌ها و bamboo spine را ایجاد می‌کند. علاوه بر این، المان‌های خلفی مهره‌ای که سفت و آنکیلوزه شده‌اند و درجاتی از پوکی استخوان را دارند، مستعد شکستگی‌های استرس هستند که در این صورت، ممکن است درد فوکال، ناپایداری ستون فقرات، فشردگی طناب نخاعی یا سندرم دم اسب^(۶) ایجاد شود.

گاه نیز ممکن است نیمه در رفتگی مفصل اطلس-آسه^(۷) به همراه فشردگی طناب نخاعی روی دهد.

چسبندگی دنده‌ها به ستون فقرات و کاهش ارتفاع فقرات پشتی ممکن است عمل کرد تنفس را تحت تأثیر قرار دهد. برای خیلی از بیماران ممکن است استفاده از عوامل Anti-TNF برای کاهش فعالیت بیماری مؤثر باشد.

شبهه چنین تابلوی محدودیت در حرکات ممکن است در سندرم رایتز Reiter، آرتریت پسوریاتیک و IBD مزمن هم مشاهده شود.

■ نئوپلاسم‌ها

شایع‌ترین علامت سیستم عصبی در بیماران با سرطان گسترده، کمر درد است و ممکن است حتی تظاهر اولیه بیماری باشد. کانسره‌ای متاستاتیک (از پستان، ریه، پروستات، تیروئید، کلیه و دستگاه گوارش)، مالتیپل میلوما و بیماری لنفوم هاچکین و غیرهاچکین هم مکرراً ممکن است ستون فقرات را درگیر کنند. درد کمر مربوط به کانسر بیشتر مداوم و مبهم^(۸) است و با استراحت تغییری نکرده و حتی ممکن است با استراحت شبانه بدتر هم شود (در حالی که درد کمری مکانیکال معمولاً با استراحت بهتر می‌شود).

عکس ساده ممکن است در مواردی ضایعات تخریبی در جسم یک یا چند مهره را بدون درگیری فضای دیسک نشان بدهد. روش تصویربرداری انتخابی در موارد مشکوک به متاستاز ستون مهره، MRI، CT یا CT میلوگرافی است.

(۱) Degenerative Diseases

(۲) canal stenosis

(۳) Lumbar Canal Stenosis

(۴) neurogenic intermittent claudication

(۵) vascular intermittent claudication

(۶) CES

(۷) Atlanto-axial

(۸) dull

■ عفونت‌ها و التهاب‌های ستون فقرات

استئومیلیت مهره‌ها: استافیلوکوک عامل معمول آن است. می‌بakterی‌های دیگر و سل (بیماری Pott's) هم می‌توانند مل آن باشند.

منشاء اولیه عفونت معمولاً دستگاه ادراری، پوست یا ریه‌ها ست. مصرف تزریقی مواد مخدر نیز عامل خطر شناخته شده‌ای ست. از طرفی در هر استئومیلیت باید به دنبال آندوکاردیت تریال هم باشیم.

شایع‌ترین یافته‌های استئومیلیت مهره‌ها شامل درد کمری تر شونده با حرکت و بهتر شونده با استراحت، تندرns مهره‌ها ی همان سگمان درگیر ستون فقرات و افزایش ESR است.

تب و لکوستیوز در تعداد کمی از بیماران وجود دارد. در عکس ساد کاهش فضای دیسکی به همراه خوردگی مهره مجاور را ینیم که البته ممکن است بعد از چند هفته تا چند ماه ظاهر ود.

تصاویر CT و MRI برای تشخیص استئومیلیت ویژگی حساسیت خوبی دارند. انجام CT اسکن به طور اورژانس در سترس‌تر است و در بیماران با کم‌درد شدید، قابل تحمل‌تر است. آیس‌ه اپیدورال ستون فقرات: تظاهر آن با تب و کم‌دردی مت که با حرکت و یا لمس کردن بدتر می‌شود.

ممکن است علائم صدمه ریشه‌های عصبی یا کمپرسیون لئاب نخاعی نیز وجود داشته باشد. طول آیس‌ه نیز ممکن است چند مهره مجاور ادامه داشته باشد. بهترین روش تشخیص این ماری MRI است.

■ علل متابولیک

۱- استئوپروز

عواملی مانند بی‌حرکی یا علل زمینه‌ای مانند استئومالاسی، بیپراراتیروئیدی، هیپرتیروئیدی، مولتیل میلوما، کارسینوم تاستاتیک یا استفاده از ترکیبات گلوکو کورتیکوئیدی ممکن است اعت تسریع روند پوکی استخوان و در نتیجه ایجاد شکستگی شاری و درد شوند.

استئوپروز بعد از یائسگی (تیپ ۱) یا ناشی از سن (تیپ ۲) مایع‌ترین علل شکستگی جسم مهره‌ای به دلایل غیر از تروما هستند.

شکستگی فشاری در نیمی از استئوپروزهای شدید رخ ی دهد و شانس عود آن بعد از شکستگی اول ۵-۴ برابر می‌شود.

گروه تبادل جزوات پزشکی

شکستگی فشاری لگن کم‌رودالو کالیه یا دردی رادیکول می‌دهد که با حرکت بدتر می‌شود و اغلب با لمس زائده خاری مهره درگیر نیز می‌توان درد را مجدداً ایجاد کرد. تأیید تشخیص براساس معاینه بالینی، علائم نورولوژیک و یافته‌های رادیولوژیک (عکس ساده مهره‌ها) است.

با تجویز داروهای ضدباز جذب مانند بیس فسفونات‌ها (آلندرونات)، استروژن پوستی و تاموکسیفن، شانس شکستگی ناشی از پوکی استخوان را می‌توان کاهش داد.

متأسفانه ۳/۲ بیمار با شکستگی فشاری، علی‌رغم احتمال خطر شکستگی مجدد، درمان کافی برای پوکی استخوان نمی‌گیرند و پیشگیری اولیه برای بیماران با خطر بالا^(۱) ولی بدون سابقه شکستگی، از این هم پایین‌تر است. در شکستگی فشاری مهره‌های بالاتر از میانه توراسیک باید به فکر بدخیمی بود. در چنین شرایطی، بیوپسی استخوان یا جستجوی تومور اولیه لازم است.

۲- استئواسکلروز

افزایش غیرطبیعی تراکم استخوان نیز ممکن است باعث درد کمر شود. این درد می‌تواند ناشی از کمپرسیون ریشه عصبی یا خود طناب نخاعی (به علت خوردگی استخوانی) باشد. این عارضه در بیماری پازه نیز دیده می‌شود. استئواسکلروز در عکس ساده به طور واضح قابل تشخیص است.

■ درد ارجاعی از بیماری‌های احشایی

به دلیل فرم خاص عصب‌دهی ارگان‌های توراسیک، شکمی یا لگنی، بیماری‌های آنها ممکن است دردی ارجاعی به کمر ایجاد کنند.

گاهی ممکن است کم‌درد تنها تظاهر یا تظاهر اولیه بیماری اصلی باشد. درد بیماری‌های قسمت فوقانی شکم به نواحی تحتانی توراسیک یا نواحی فوقانی کمری (مهره T_{۱۲} تا T_{۱۰} و I_{۱۲}) و درد بیماری‌های لگن به نواحی ساکral ارجاع می‌شود.

باید توجه داشت که در دردهای ارجاعی علائم لوکال (درد در لمس ستون فقرات و اسپاسم عضلات پاراسپینال) وجود ندارد یا به میزان کمی هستند و درضمن با حرکات معمول ستون فقرات نیز دردی ایجاد نمی‌شود.

۱- درد کمر و پشتی تحتانی در بیماری‌های شکمی

زخم پپتیک یا تومورهای دیواره خلفی معده یا دوازدهه درد اپیگاستر می‌دهند. اما وقتی گسترش خلف صفاقی پیدا شوند ممکن است کم‌درد در ناحیه خط وسط یا پاراسپینال ایجاد کنند.

در بیماری صفراوی، با مصرف غذاهای چرب، ممکن است درد کمر ایجاد شود. بیماری‌های سرپانکراس کم‌درد سمت راست و بیماری‌های جسم پانکراس یا دم آن کم‌درد سمت چپ

محل این درد مبهم است، کیفیتی کرامپی دارد و می تواند به اندام های تحتانی نیز منتشر شود.

درد ناشی از ارتشاح سلول های تومورال به ریشه های عصبی، دردی مداوم است که به تدریج شدیدتر می شود و با استراحت شبانه هم بهتر نمی شود.

حتی در مواردی با شیوع کمتر، رادیوترابی تومورهای لگنی هم به دلیل نکرور تأخیری بافت ها یا رشته های عصبی می تواند درد ناحیه ساکرال ایجاد کند. در هفته های پایانی حاملگی هم درد کمر با انتشار به یک یا هر دو اندام تحتانی شایع است.

بیماری های رحم یا دستگاه اداری، مانند پروستاتیت مزمن یا کانسر پروستات با متاستاز به ستون فقرات، همگی می توانند درد لومبوساکرال دهند. بیماری های عفونی، التهابی، نئوپلاستیک و عروقی کلیه (مانند ترمبوز شریان یا ورید کلیوی) نیز می توانند درد لومبوساکرال ایجاد کنند. علاوه بر اینها درد پاراسپینال کمری ممکن است در نتیجه انسداد حالب (مثلا به علت سنگ کلیوی) هم ایجاد شده باشد.

■ سایر علل کمردرد

۱- کمردرد پوسچرال

گروهی از بیماران با کمردرد مزمن و غیراختصاصی مراجعه می کنند اما علی رغم بررسی های دقیق، هیچ ضایعه آناتومیک در آنها پیدا نمی کنیم. کیفیت درد آنها مبهم است و با نشستن یا ایستادن طولانی ایجاد و با استراحت بهبود می یابد.

در معاینه تنها نکته مثبت، وضعیت نامناسب قرارگیری بدن «Poor Posture» است. بررسی های آزمایشگاهی و تصویربرداری آنها علت خاصی را مطرح نمی کند. گاه انجام فعالیت های ورزشی برای قوی کردن عضلات شکمی و پاراسپینال، مفید واقع می شود.

۲- بیماری های روان شناختی

زمینه مشکلات اقتصادی، تمارض یا همراهی با سوء مصرف مواد، اضطراب مزمن یا افسردگی هم می توانند باعث کمردرد مزمن غیراختصاصی^(۲) شوند. خیلی از بیماران مبتلا به CLBP، در سابقه خود قبل از شروع کمردرد، بیماری روانشناختی (افسردگی، اضطراب، سوء مصرف مواد) یا ترومای کودکی (سوء استفاده جنسی یا جسمی) را ذکر می کنند.

بنابراین قبل از انجام جراحی، برای رد مسایل فوق، باید مشاوره و ارزیابی روانشناسی انجام شود چرا که در غیر این صورت، جراحی نتیجه قابل قبولی نخواهد داشت.

ضایعات رترو پریوتون (شامل خونریزی، تومور، پیلونفریت) یا پاراسپینال می دهند که به قسمت تحتانی شکم، کشاله ران، اماران ها منتشر می شود. اغلب توده های ناحیه ایلئوسواس، یک طرفه ناحیه لومبر با انتشار به سمت کشاله ران، بیضه ها و ایجاد می کند. در دردهای ناگهانی ناحیه لومبر در بیماری که های ضدانعقادی دریافت می کند، همیشه باید به فکر همتوم پریوتون بود.

پارگی آنوريسم ائورت شکمی AAA در ۲۰-۱۵٪، تنها درد ایزوله ایجاد می کند و در واقع تریاد کلاسیک درد شکمی، شک و درد پشتی فقط در کمتر از ۲۰٪ موارد روی می دهد. اهی ۲ تا از این علائم را در دو سوم بیماران و افت فشار رایمی از بیماران می توان دید. هنوز هم تابولی تیپیک بیماری، سیگاری با کمردرد است. متأسفانه اشتباهات تشخیصی، به و ص در مراحل اولیه که علائم غیراختصاصی است، به کرات ن می افتد. برای مثال کمردرد غیراختصاصی، دیورتیکولیت، کلیه، سپسیس و سکنه قلبی با این بیماری اشتباه می شوند. در معاینه شکم چنین بیماری، لمس توده ضربان دار (۷۵-۵۰٪) یافته بسیار مهمی است. بیماران مشکوک به AAA را با وگرافی، CT یا MRI شکمی ارزیابی می کنیم.

بیماری های التهابی دستگاه گوارش (کولیت، دیورتیکولیت) انس کولون هم ممکن است درد شکمی، درد ناحیه خط وسط ری، یا هر دو را ایجاد کنند. ضایعه در کولون عرضی یا ابتدای ین نزولی ممکن است موجب ایجاد درد ارجاعی به محدوده ت چپ یا خط وسط در سطح L2-L3 بشود. ضایعات کولون نموتید هم ممکن است درد ارجاعی به ناحیه ساکرال فوقانی یا به سوپرا پوبیک در خط وسط یا در کوادران تحتانی سمت چپ م^(۳) ایجاد کنند.

۳- درد ساکرال در بیماری های اورولوژی و ژنیکولوژی

ارگان های لگنی به طور نادر کمردرد می دهند، مگر در موارد ری های زنان که ممکن است با درگیر کردن لیگمان های نروساکرال، درد ارجاعی به ناحیه ساکرال بدهند.

این لیگمان ها ممکن است مورد تهاجم بدخیمی های رحم یا متریوز قرار گیرند. ویژگی درد ناشی از آندومتریوز زمان بروز است یعنی پیش از قاعدگی و اغلب تا زمان درد قاعدگی نیز ه و در آن ادغام می شود.

بد قرارگیری رحم (رترو ورژن و پرولاپس رحم) هم ممکن ست در این لیگمان ها کشیدگی ایجاد کند یا به دنبال ایستادن لانی، درد ناحیه ساکرال دهند.

گاه علتی برای کمردرد پیدا نمی‌کنیم. حتی ممکن است بیمار علی‌رغم سابقه جراحی متعدد دیسک، هنوز درد مقاوم و ناتوان کننده داشته باشد. پس صرف کمردرد بدون علائم قابل توجه نورولوژیک یا فقط وجود بیرون‌زدگی مختصر دیسک در CT یا MRI نمی‌تواند اندیکاسیون قطعی عمل جراحی باشد و تصمیم‌گیری باید بر مبنای ارزیابی علائم نورولوژیک، ارزیابی روانشناسی و تصویربرداری است تا بتوان احتمال جراحی ناموفق را تا حد ممکن کاهش داد.

رومان کمردرد

۱- کمردرد حاد

کمردرد حاد^(۱) - درد کمتر از ۳ ماه - در ۸۵٪ بزرگسالان مبتلا مشروط به آن که درد به اندام تحتانی انتشار پیدا کرده باشد، بودی کامل خواهد داشت. در اکثر این موارد علائم صرفاً کانیکی است. یعنی شامل دردی است که با حرکت بدتر و با ترحات بهتر می‌شود. در بررسی اولیه باید بیماری‌های مهم‌تر ستون مهره‌ها (شامل عفونت، کانسرو و تروما) که نیازمند مداخله رژانس هستند مورد توجه قرار گیرد.

وقتی ریسک فاکتور خاصی نداریم لزومی به بررسی مایشگاهی هم نیست. درد کمتر از یک‌ماه به‌ندرت نیاز به سویربرداری ساده یا سی‌تی‌اسکن دارد (مگر وقتی به شکستگی شکوک هستیم).

طبق بررسی‌های بالینی در موارد معمول، حداکثر ۲ روز ترحات در بستر توصیه می‌شود.

تراکشن در کمردرد حاد سودمند نیست. استراحت طولانی ر موارد دردهای سیاتیکی یا کمردرد حاد همراه با صدمه ریشه صبی ممکن است خیلی مفید نباشد.

از سوی دیگر راه‌اندازی زود هنگام به حفظ وضعیت قلبی - بروقی، بهبود تغذیه دیسک و مفصل، بهبود قدرت عضله و ستخوان و افزایش سطح خونی اندورفین کمک می‌کند.

باید توجه داشت که شروع زود هنگام فعالیت شدید، اثر منفی دارد ولی فعالیت فیزیکی معمول با پرهیز از بلند کردن اجسام سنگین سودمندتر به نظر می‌رسد. نقش طب سوزنی، TENS، ماساژ، سونوگرافی، دیاترمی و تحریک الکتریکی یا مغناطیسی در رمان کمردرد حاد اثبات نشده است.

استفاده کوتاه مدت از گردنبند و کمربند طبی با کاهش حرکات خودبه‌خودی و رفلکسی گردن و کمر - که خود عامل تحریک درد هستند- اثر حد واسطی در درمان دارد.

استامینوفن و داروهای ضدالتهابی غیراستروئیدی

(سیکلوکوبن‌تراین ۱۰ میلی‌گرم هر شب و سپس افزایش آن تا ۱۰ میلی‌گرم هر ۸ ساعت) برای یک دوره کوتاه ۷-۴ روزه به خصوص در شب‌ها مفید است ولی خواب‌آلودگی، استفاده روزانه آن را محدود می‌کند.

ضددردهای مخدر اپیوئیدی اثری بیش از استامینوفن یا NSAID (در شروع درمان ALBP و حتی در سرعت برگشت به فعالیت شغلی) ندارند. همچنین سودمندی کورتون خوراکی یا TCA در ALBP اثبات نشده است.

گاهی در رادیکولوپاتی همراه با کمردرد، تزریق اپیدورال کورتون (مشروط به این که درد بیشتر از یک‌ماه نباشد) می‌تواند برای مدت کوتاهی مفید واقع شود.

توجه داشته باشیم که اپیوئید، بی‌حسی و کورتون اپیدورال، زمانی جزء درمان‌های اولیه محسوب می‌شوند که کمردرد حاد با علائم رادیکولوپاتی همراه باشد.

وقتی منشأ درد از یک ریشه عصبی خاص باشد، می‌توان آن را با بلوک تشخیصی ریشه عصبی مورد نظر مشخص کرد. البته حتی وقتی رادیکولوپاتی هم مسئول ایجاد درد نباشد ممکن است با بلوک عصب، بهبودی بالینی ببینیم. علت این بهبودی یا اثرات پلاسبو است (وقتی ضایعه مسئول ایجاد درد دیستال عصب محیطی است) یا ممکن است در اثر بی‌حسی عصب سینوورترال باشد. فقط وقتی می‌توان از بلوک‌های درمانی ریشه عصبی (به کمک بی‌حس‌کننده‌های موضعی و ترکیبات کورتونی) استفاده کرد که از درمان‌های محافظه کارانه اثری نبینیم و به‌خصوص به دنبال بهبود موقتی درد باشیم.

منطقی است که برای رهایی علامتی از درد، از یک دوره دست‌کاری (مانیپولاسیون) فقرات کمری یا فیزیوتراپی آن (در موارد ALBP معمولی) استفاده کنیم.

۲- کمردرد مزمن^(۲)

کمردرد بیش از ۱۲ هفته است و نیمی از هزینه‌های مربوط به کمردرد را به خود اختصاص داده است. ریسک فاکتورهای آن چاقی، جنس زن، سن بالا، سابقه کمردرد قبلی، محدودیت حرکات ستون مهره، درد انتشاری به اندام تحتانی، استرس روحی روانی بالا، سطح سلامت پایین، مصرف سیگار، نارضایتی شغلی، درد ژنرالیزه بدن و فعالیت فیزیکی حداقل است.

ارزیابی موارد فوق در پیش‌بینی این که کدام مورد ALBP احتمالاً به سمت CLBP پیشرفت می‌کند می‌تواند سودمند واقع شود. رویکرد اولیه به این بیماران شبیه بیماران ALBP است.

است باعث آسیب بیشتر نخاع شود، برای پیشگیری از آن باید فوراً گردن را بی حرکت کرد.

تصویربرداری CT اسکن برای بررسی شکستگی های حاد، انتخابی است. در پی تروماهای شدید به ستون فقرات گردنی، صدمات شریان و تیرال شایع است، اما اکثر صدمات بی علامت است و در MRI یا آنژیوگرافی باید آن را جستجو کرد.

در تصادفات رانندگی، صدمه شلاقی^(۳) شایع است. این نوع آسیب در نتیجه حرکت فلکسیون و اکستنسیون شدید گردن روی می دهد و ممکن است سبب آسیب لیگمان ها و عضلات شود. علاوه بر این در صورت وجود همزمان ساییدگی یا استئوآرتروز مفاصل مهره های گردنی، احتمال صدمات مختلف از جمله کشیدگی عضلات و لیگمان ها و حتی پارگی آنها، جدایی عضلات و تاندون ها از جسم مهره و بالاخره صدمه مهره و دیسک بین مهره ها هم وجود دارد.

آسیب دیدگی مهره ها یا دیسک بین مهره های می تواند طناب نخاعی یا ریشه های عصبی را تحت فشار قرار دهد و یا سبب جدا شدن آمبولی از غضروف به داخل طناب نخاعی و ایسکمی آن شود.

بهترین روش ارزیابی صدمات ریشه ها و طناب نخاعی، انجام MRI است. در مواردی که به صدمه ریشه ها و یا نخاع مشکوک باشیم یا در صورت ادامه درد بعد از شش هفته، تصویربرداری توصیه می شود. هر چه علائم اولیه شدیدتر باشد، پیش آگهی دراز مدت بیماری بدتر خواهد بود.

۲- رماتیسیم مفصلی^(۳)

این بیماری در فقرات گردنی، می تواند در ۳۰٪ موارد، باعث نیمه در رفتگی آتلاتنواگزیا ل $C_1 - C_2$ شود و درد گردن ایجاد کند. این درد ممکن است به نیمه زبان ارجاع شود و دردی سوزشی به همراه بی حسی زبان ایجاد کند. (سندرم Neck-Tongue). برای تشخیص این عارضه، عکس ساده گردن در وضعیت فلکسیون و اکستنسیون کمک کننده است.

البته نیمه در رفتگی $C_1 - C_2$ ، در اسپوندیلوز انکیلوزان^(۴) هم ممکن است دیده شود. یادآوری می کنیم که AS - بر خلاف RA - فقط ستون فقرات را درگیر می کند. اگر در هر کدام از دو بیماری فشار روی طناب نخاعی داشته باشیم، مداخله جراحی لازم می شود.

به کمک تصویربرداری از نخاع و ارزیابی الکترودیگنوز، ی از علل CLBP را تشخیص می دهیم. روش تصویربرداری نابی تقریباً همیشه MRI و سی تی میلوگرافی است.

توجه داشته باشیم فقط وقتی که احتمال می دهیم انجام ویربرداری در نحوه درمان بیمار تأثیرگذار است، باید آن را ام دهیم.

وقتی تاریخچه، معاینه، تصاویر و نوار عصب و عضله در راستا هستند، تشخیص صدمه ریشه عصبی با اطمینان بالا رخ می شود. انطباق بین سی تی اسکن و نوار عضله برای پیدا ن محل صدمه ریشه عصبی بین ۶۵-۷۳٪ است.

با توجه به این که تا یک سوم بزرگسالان بدون علامت، در MRI ممکن است پروتروژن دیسک داشته باشند، بنابراین خله جراحی صرفاً بر اساس یافته های تصویری، احتمال ست نهایی را زیاد می کند.

دگردن و شانه

۴/۶ درصد بزرگسالان از دردهای ناحیه شانه و گردن رنج برند که سه منشأ اصلی برای آن وجود دارد:

ناحیه ستون فقرات، شبکه بازویی و مفصل شانه.

۱- درد برخاسته از مهره های گردنی که در گردن، پشت سر یا حتی در شانه حس می شود. این درد با حرکت و وضعیت های مختلف گردن تشدید می شود و ممکن است در معاینه تندرست موضعی و یا کاهش دامنه حرکات گردن را ببینیم.

۲- درد با منشأ شبکه بازویی (مثلاً در سندرم دهانه خروجی قفسه صدری = Thoracic Outlet Syndrome = TOS) که سبب بروز علائم عروقی و نشانه های مربوط به درگیری طناب داخلی (مدیال کورد) شبکه بازویی می شود. علاوه بر این ممکن است تندرست ساختمان های بالای استخوان ترقوه نیز وجود داشته باشد.

۳- درد با منشأ مفصل شانه، به علت التهاب تاندون، بورسیت و صدمات یا پارگی روتاتور کاف ایجاد می شود.

ل در گردن و شانه

۱- ترومای ستون مهره گردنی

این نوع تروما، در صورت ایجاد شکستگی یا نیمه در رفتگی^(۱) ه، خطر فشار روی طناب نخاعی را به همراه دارد.

(۲) Whiplash

(۳) RA

(۴) AS

(۱) Subluxation



شکل ۳-۱۱: فتق دیسک بین مهره‌های C_۴-C_۵

درگیری هر ریشه عصبی، علائم حسی، حرکتی و تغییر رفلکس خاص خود را ایجاد می‌کند (جدول ۲-۱۱)، ولی سه نکته را باید در نظر بگیریم:

- ۱- ریشه‌های مجاور از نظر عملکردی با هم، هم‌پوشانی^(۳) دارند.
- ۲- علائم و نشانه‌ها ممکن است فقط در قسمتی از محدوده مربوط به یک ریشه خاص وجود داشته باشد.
- ۳- محل درد متغیرترین یافته بالینی است.

۳- آسیب‌پذیری گردنی: درد ناشی از آرتروز یا استئوآرتریت مهره‌های گردنی می‌تواند شانه و یا بازو انتشار یابد و یا حتی از طریق ریشه‌های C_۴ - C_۵ مث سردرد ناحیه خلفی شود.

در ۷۵٪ موارد، مکانیزم درد عبارتند از: رادیکولوپاتی‌های دنی، تشکیل استئوفیت، بیرون زدگی دیسک و هیپرتروفی ست یا مفاصل بین مهره‌ای و سپس فشار روی یک یا چند شه در فضای بین مهره‌ای.

تشکیل استئوفیت، هرنیه شدن وسیع سنترال دیسک یا سیفیه شدن لیگمان خلفی طولی^(۴) همگی می‌توانند روی ناب نخاعی فشار وارد کنند و مخلوطی از علائم میلوپاتی و دیکولوپاتی ایجاد کنند.

خم کردن سریع گردن در موارد درگیری نخاع، ممکن است عث احساس برق گرفتگی در ناحیه گردن و پشت شود و به بین هم تیر بکشد (نشانه لرمیت Lhermitt).

باید بدانیم کمپرسیون نخاع در جریان این بیماری ممکن ست بدون درد واضحی باشد، و در این صورت باید آن را از سایر بیماری‌ها مانند: MS، ALS، تومورهای طناب نخاعی یا بیرنگومیلی، تمیز داد.

لازم است در پاراپارزی (ضعف پاها) به خصوص در سن بالا، فکر این بیماری باشیم و از MRI (بهترین روش تشخیص) رای تشخیص آن کمک بگیریم. البته انجام سی‌تی‌اسکن برای زیبایی زوایا استخوانی، احتمال تنگی فورامن‌ها یا احتمال OPLL کافی است. از نوار عصب و عضله می‌توان برای لوکالیزه کردن محل ضایعه و ارزیابی شدت آن استفاده کرد.

۴- بیماری دیسک گردنی

درد رفتگی دیسک گردنی می‌تواند باعث درد و یا بی‌حسی در گردن، شانه، بازو یا دست شود. (شکل ۳-۱۱)

علت ۲۵٪ موارد رادیکولوپاتی‌های گردنی، در رفتگی دیسک گردنی است. در این صورت اگر گردن در وضعیت اکستانسیون، چرخش به خارج قرار گیرد، به دلیل تنگ شدن سوراخ بین مهره‌ای در سمت مبتلا، علائم رادیکولر ایجاد می‌شود که به آن علامت Spurling می‌گوییم.

Cervical Nerve Roots	Examination Findings			Pain Distribution
	Reflex	Sensory	Motor	
C5	Biceps	Over lateral deltoid	Supraspinatus* (initial arm abduction) Infraspinatus* (arm external rotation) Deltoid* (arm abduction) Biceps (arm flexion)	Lateral arm, medial scapula
C6	Biceps	Thumb, index fingers Radial hand/forearm	Biceps (arm flexion) Pronator teres (internal forearm rotation)	Lateral forearm, thumb, index finger
C7	Triceps	Middle fingers Dorsum forearm	Triceps* (arm extension) Wrist extensors* Extensor digitorum* (finger extension)	Posterior arm, dorsal forearm, lateral hand
C8	Finger flexors	Little finger Medial hand and forearm	Abductor pollicis brevis (abduction D1) First dorsal interosseous (abduction D2) Abductor digiti minimi (abduction D5)	4th and 5th fingers, medial forearm
T1	Finger flexors	Axilla and medial arm	Abductor pollicis brevis (abduction D1) First dorsal interosseous (abduction D2) Abductor digiti minimi (abduction D5)	Medial arm, axilla

* These muscles receive the majority of innervation from this root.

درمان

میزان درد آن کمتر از ارتشاح مستقیم شبکه بازویی است. توجه داشته باشیم که در صورت وجود سندرم هورنر در این بیماران، باید به فکر تومور پان کوست ریه^(۳) هم باشیم. نوروپاتی عصب سوپرا اسکاپولار، درد شدید و ضعف عضلات شانه به همراه آتروفی عضلات سوپرا و اینفرا اسپیناتوس روی می‌دهد.

الف- سندرم خروجی قفسه صدري^(۴)

دهانه خروجی قفسه صدري فضایی است شامل شریان و ورید ساب کلاوین، دنده اول، شبکه عصبی گردنی و قله ریه. صدمه این محدوده باعث می‌شود بیمار در حین حرکت یا قرار گرفتن در وضعیت‌های خاص، در اطراف شانه یا ناحیه بالای ترقوه احساس درد کند. این سندرم براساس اتیولوژی به دو فرم دیده می‌شود.

- فرم نوروزونیک (واقی) TOS وقتی است که مابین زائده عرضی بزرگ شده مهره C₇ و دنده اول، باندی غیرطبیعی وجود داشته باشد. این باند می‌تواند باعث فشردگی تنه تحتانی شبکه عصبی بازویی یا شاخه و نترال ریشه‌های C₈ یا T₁ شود.

علائم آن شامل ضعف عضلات اینترنسیک (بین انگشتی) و کاهش حس ناحیه پالمار (کف دستی) در انگشتان ۴ و ۵ دست است. هر چند نوار عصب و عضله در تأیید تشخیص کمک کننده است ولی طبیعی بودن آن کاملاً رد کننده نیست. درمان آن برداشتن این باند به کمک جراحی است. هر چند جراحی، ضعف و آتروفی عضلات

برای درمان علامتی اولیه، ضددردها با یا بدون گردن بند (نوع نرم) تجویز می‌شود. اندیکاسیون‌های قابل قبول اخی دیسک گردنی عبارتند از: نقص حرکتی پیشرونده، درد اوم به درمان‌های معمول و محدودیت فعالیت‌های معمول زانه یا وجود نشانه‌های فشار به طناب نخاعی گردنی.

برای جراحی فتق دیسک گردنی، دیسک از قدام فقرات ناشته شده و مهره‌ها از طرف قدام فیکس می‌شوند. از روش ده لامینکتومی ناکامل و برداشتن دیسک از خلف هم می‌توان تفاده کرد.

روش جدید دیگر جراحی، به کارگیری دیسک مصنوعی است که در کار آزمایی ۲ ساله بر روش‌های سنتی ارجح است، می‌هنوز عمومیت ندارد. احتمال میلوپاتی یا رادیکولوپاتی به ال فیوزن مهره‌ها در ناحیه گردنی، در هر سال ۳٪ و برای دهه ۲۶٪ است.

درد مربوط به شبکه عصبی بازویی^(۱)

صدمه آن می‌تواند باعث دردی شبیه درد با منشاء ستون رات گردنی شود. همچنین ارتشاح نئوپلاستیک به تنه تحتانی شبکه بازویی^(۲) باعث دردی در ناحیه شانه می‌شود که به و منتشر شده و بی حسی انگشتان ۵ و ۴ و ضعف عضلات ترنسیک دست را (که توسط عصب اولنار عصب دهی شوند) ایجاد می‌کند. شبیه همین یافته‌ها ممکن است متعاقب سه درمانی و فیبروز حاصل در شبکه بازویی دیده شود. عارضه می‌از رادیاسیون بیشتر در زمینه کانسر پستان روی می‌دهد و

(۳) Pancoast

(۴) TOS (Thoracic Outlet Syndrome)

(۱) Brachial Plexus

(۲) Lower Trunk

در یک اعصاب سوراخ اسکالین و long thoracic هستند. آسیب عصب thoracic long می تواند علامت «Winging Scapula» را ایجاد کند. لازم است بدانیم که تظاهر نوریت برایال ممکن است صرفاً فلج ایزوله دیافراگم باشد. بهبودی این بیماران در طی ۲ سال ۷۵٪ و طی ۳ سال ۸۹٪ است.

سندرم تونل کارپ CTS

این سندرم هم درد و پارستزی دست با گسترش به بازو، ساعد و شانه می دهد و ضایعه ریشه $C_6 - C_7$ را تقلید می کند، هر چند ایجاد درد گردن در آن نادر است و در صورت وجود به ضرر CTS ایزوله است. بنابراین انجام نوار عصب و عضله برای محل یابی دقیق ریشه ها، شبکه بازویی یا اعصاب محیطی کمک کننده است.

مفصل شانه

درد با منشاء شانه هم می تواند مقلد درد ستون فقرات باشد. هر گاه در بیماری درد بدون علائم و نشانه های رادیکولوپاتی وجود داشته باشد، باید به فکر بیماری های شانه باشیم. این بیماری ها شامل دردهای مکانیکی شانه (التهاب تاندون ها و بورس مفصلی، پارگی روتاتور کاف، جابه جایی ها، کیسولیت چسبنده و سندرم Cuff impingement آکرومیون) و دردهای ریفرال یا ارجاعی (تحریک زیردیافراگم، درد قفسه صدری یا آثرین و بالاخره تومور پان کوست) هستند.

اغلب دردهای مکانیکی شب ها شدیدتر هستند، با تندر نس لوکال شانه همراه و با ابد اکشن، چرخش به داخل یا اکسترنسیون بازو هم تشدید می شوند. درد شانه ممکن است به بازو یا دست انتشار یابد، ولی تغییری در حس، حرکت یا رفلکس ها ایجاد نمی کند.

فرم شریانی TOS وقتی است که دنده گردنی روی شریان ساب کلاوین فشار می آورد، و ممکن است باعث گشادی بعد از تنگی در شریان و تشکیل لخته (ترمبوس) در آن شود. ممکن است در دست همان سمت، کاهش فشار خون و علائم آمبولی و انسداد شریان (بدون علائم حسی) وجود داشته باشد. روش غیرتهاجمی برای تشخیص این عارضه، سونوگرافی است و برای درمان این بیماری علاوه بر ترومبولیز یا استفاده از ضدانعقادها (با یا بدون آمبولکتومی) لازم است به کمک جراحی، فشار دنده گردنی بر روی شریان یا ورید ساب کلاوین نیز برداشته شود.

نوع مورد اختلاف بیماری را شامل می شود که از درد مزمن شانه و بازو بدون علت خاصی شکایت دارند.

چون در معاینه و یا بررسی پاراکلینیک، یافته های اختصاصی رزشمندی نداریم، تشخیص، زیر سوال است و نقش جراحی در درمان مورد اختلاف می باشد. نتیجه درمان اغلب ناموفق است و روش اجرایی در کلینیک های چند تخصصی درد هم، مان محافظه کارانه است.

ب- التهاب حاد شبکه عصبی بازویی^(۱)
اغلب به دنبال عفونت ها است و می تواند علایم رادیکولوپاتی را تقلید کند. ابتدا درد شانه یا کتف و سپس طی چند روز یا هفته ضعف عضلات کمر بند شانه ای و پروگزیمال بازو (که توسط قسمت فوقانی شبکه عصب دهی می شود) روی می دهد. شایع ترین اعصاب

(۱) Acute brachial neuritis

منابع

1. "Harrison's Principles of Internal Medicine", Fauci, Longo et. al, Eighteenth Edition 2012, McGraw-Hill Pub.
2. "Adams and Victor's Principles of Neurology", Allan H. Ropper, Martin A. Samuels, Ninth Edition, McGraw-Hill Pub.
3. "Merritt's Neurology", 11th edition, 2005, Rowland, Lew P, Lippincott Williams & Wilkins.
4. "Cecil Medicine", Goldman, 23rd edition 2007, Elsevier Inc.

فصل

۱۲

سرگیجه و اختلالات سیستم
وستیبولار

**Vertigo and Vestibular System
Disorders**

گروه تبادل جزوات پزشکی

ندمه @Tabadol_jozveh

شده است. لایبرنت استخوانی در قسمت پیرونی استخوان تمپورال جای دارد و لایبرنت غشایی را احاطه می کند. لایبرنت استخوانی از سه قسمت تشکیل شده که عبارتند از:

- ۱- قسمت قدامی یا کوکلتار
- ۲- قسمت مرکزی یا وستیبول
- ۳- قسمت خلفی یا وستیبولار

لایبرنت غشایی داخل لایبرنت استخوانی قرار دارد و در اکثر قسمت ها از شکل و فرم لایبرنت استخوانی تبعیت می کند. این لایبرنت (غشایی) در قسمت قدامی یا کوکلتار، اپی تلیوم حسی (منتقل کننده اصوات) را تشکیل می دهد، در قسمت وستیبول یا مرکزی با ایجاد دو برجستگی، اوتریکول و ساکول را ایجاد می کند و در قسمت خلفی یا وستیبولار، غشای حسی مجاری نیم دایره ای قدامی، خلفی و لترال (افقی) را تشکیل می دهد. مجرای لایبرنت غشایی توسط مایعی به نام اندولنف پر می شود. حد فاصل بین لایبرنت غشایی و استخوانی نیز توسط پری لنف اشغال می شود که با CSF مرتبط است.

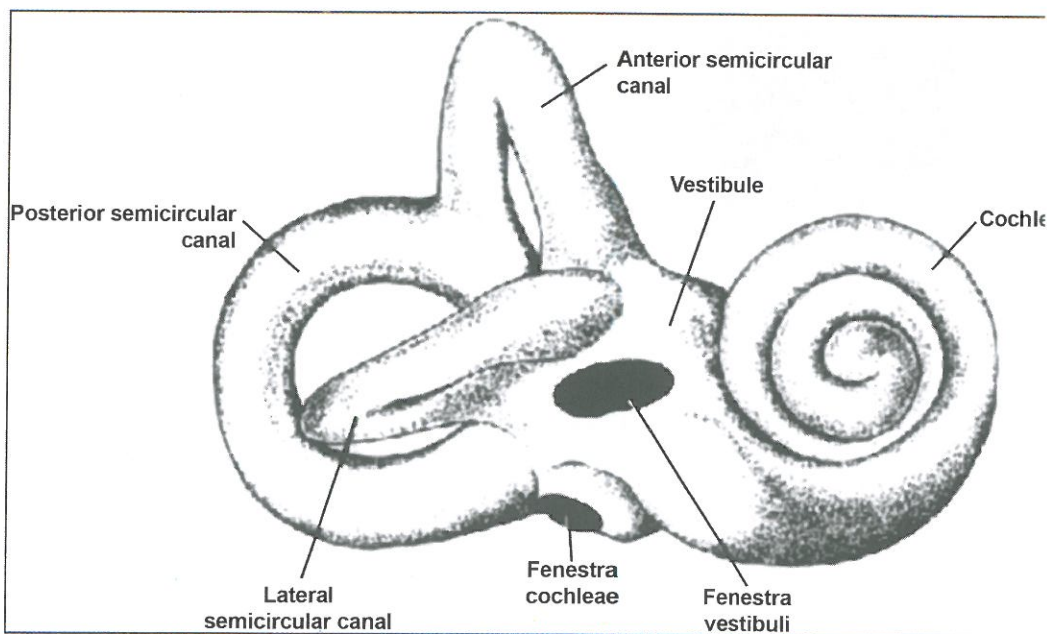
بیماران معمولاً از لفظ سرگیجه برای توصیف علائم مختلفی بیل احساس سبکی سر و یا منگی، اشکال در حفظ تعادل، ساس غش کردن، احساس چرخش به دور خود یا محیط و یاهی رفتن چشم ها استفاده می کنند. در پزشکی برای اغلب ذکر شده لفظ dizziness به کار می رود و فقط در صورتی بیمار دچار توهم حرکت شود یعنی احساس چرخش خود یا خش محیط به دور خود و یا هل داده شدن را تجربه کند، کلمه Verti یا سرگیجه به کار می رود. بنابراین هر گاه در این فصل ن سرگیجه به کار رود منظور همان Vertigo است.

نحوه برخورد با سرگیجه و تشخیص علت آن یکی از چالش گیزترین مباحث در نورولوژی است که گاهی برای پزشکان گیج کننده است. اطلاع از نورواناتومی در مرحله اول و تعیین ل ضایعه^(۱) در مرحله دوم کمک شایانی به تشخیص می کند.

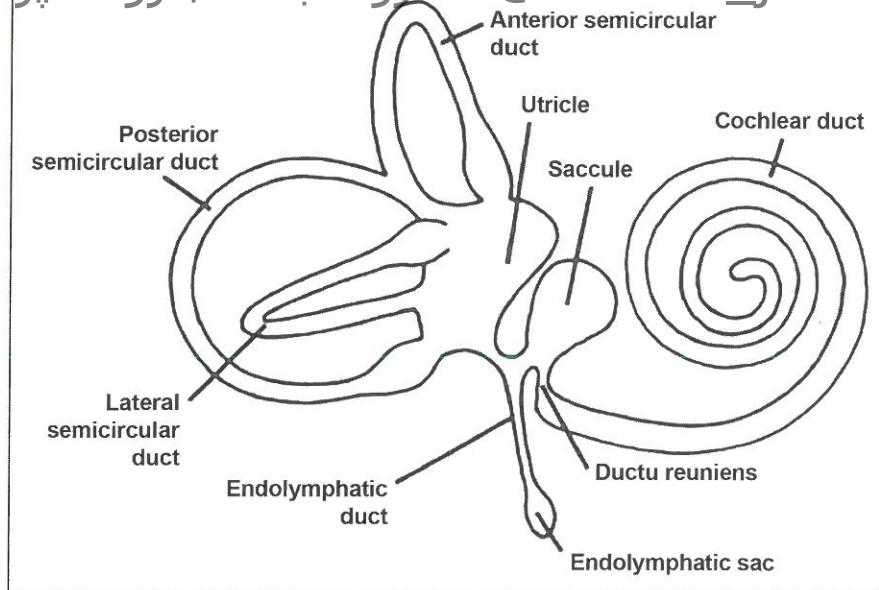
ناتومی

گوش داخلی از لایبرنت استخوانی و لایبرنت غشایی تشکیل

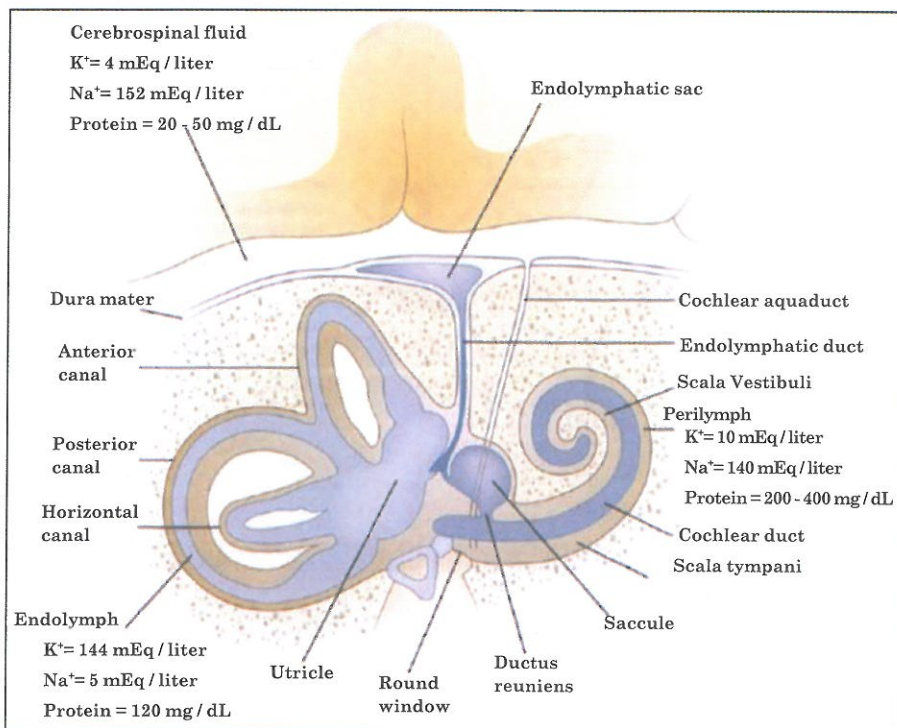
لوکالیزاسیون



شکل ۱-۱۲: لایبرنت استخوانی



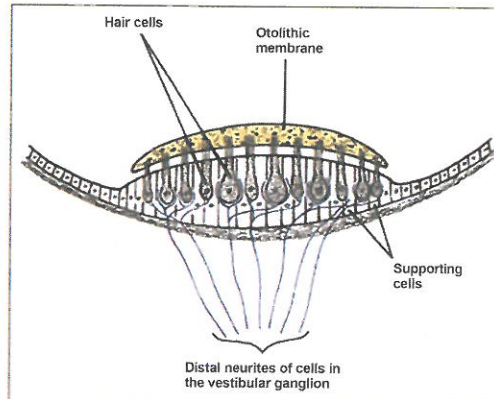
شکل ۲-۱۲: لایرنت غشایی



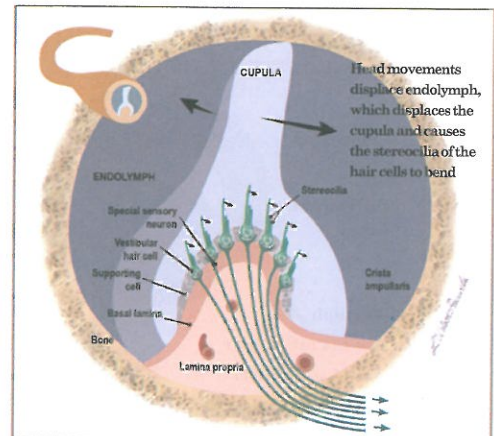
شکل ۳-۱۲: آناتومی گوش داخلی

اپی تلیوم حسی تخصص یافته‌ای در ساکول و اوتوکلیم به نام ولا وجود دارد. ماکولا دارای سلول‌های مؤکداری است که در داخل ماده ژلاتینی قرار دارند. این ماده ژلاتینی حاوی کلسیم و پروتئین ست و otolithic یا otoconia نامیده می‌شود. وزن otoconia از ۱/۵ بیشتر است و بنابراین هنگام حرکت سر جامی ماندو با تغییر در ست سلول‌های مؤکدار سبب تولید پتانسیل عمل می‌شود.

مجاری نیم‌دایره‌ای خلفی و قدامی در محور عمودی و مجاری دایره‌ای لترال در محور افقی قرار دارند. هر یک از این مجاری دایره‌ای دارای برجستگی به نام آمپولا^(۱) هستند که حاوی یک تلیوم حسی تخصص یافته است. این اپی تلیوم حسی که کریستا ولاریس^(۲) نامیده می‌شود حاوی سلول‌های مؤکدار است. این کها در داخل ماده ژلاتینی به نام کوپولا cupula قرار دارند. وزن پولابر خلاف otoconia با آندولف برابر است لذا از طریق جاذبه دیده نمی‌شود. کوپولا با حرکت چرخشی سر حرکت می‌کند.



شکل ۴-۱۲: ماکولا



شکل ۵-۱۲: کوپولا

(۱) ampulla
(۲) Crista ampullaris

از آنجمله تاکنون گفته شده می‌توان نتیجه‌گیری کرد که اوتریکول و ساکول با شتاب خطی و مجاری نیم‌دایره‌ای با شتاب زاویه‌ای (حرکات چرخشی سر) تحریک می‌شوند و پتانسیل عمل ایجاد شده از طریق قسمت وستیبولار عصب ۸ به هسته‌های وستیبولار در قسمت تحتانی پونز و فوقانی مدولا منتقل می‌شود. این هسته‌ها با نخاع، هسته‌های اعصاب ۳، ۴، ۶، مخچه و سایر قسمت‌های ساقه مغز ارتباط دارند. پیمایی که از هسته‌های وستیبولار به این ساختمان‌ها منتقل می‌شود سه جزء عمودی، افقی و چرخشی دارد.

تعیین محل ضایعه (لوکالیزاسیون)

همان‌طور که در مبحث نورواناتومی ذکر شد مسیر وستیبولار شامل لایرنت گوش داخلی، قسمت وستیبولار عصب ۸، هسته‌های وستیبولار در ساقه مغز و ارتباطات آنها با مخچه، سایر قسمت‌های ساقه مغز و کورتکس است. بنابراین اختلال در هر یک از اجزای این مسیر می‌تواند به سرگیجه منجر شود.

ضایعات وستیبولار را با توجه به تفاوت در علائم و نشانه‌ها به دو گروه محیطی (شامل لایرنت و قسمت وستیبولار عصب ۸) و مرکزی (شامل هسته‌های وستیبولار، ساقه مغز، مخچه و کورتکس) تقسیم‌بندی می‌کنند. اطلاع از این علائم و نشانه‌ها کمک شایانی به تعیین محل ضایعه می‌کند که در ذیل به آنها اشاره شده است:

- ۱- کاهش شنوایی و یا وزوز گوش: وجود این علائم به نفع ضایعات وستیبولار محیطی است.
- ۲- تهوع و استفراغ: در ضایعات محیطی معمولاً تهوع و استفراغ شدید است اما شدت آن در ضایعات مرکزی متغیر است.
- ۳- سرگیجه: در ضایعات محیطی سرگیجه اغلب متناوب و شدید است اما در ضایعات مرکزی سرگیجه اغلب خفیف ولی دائمی می‌باشد.
- ۴- وجود سایر علائم نورولوژیک: در ضایعات محیطی وجود سایر علائم نورولوژیک نادر است اما در ضایعات مرکزی به علت مجاورت بسیار نزدیک ساختمان‌های عصبی در ساقه مغز و مخچه علائمی از قبیل: دیس آرتری، نقایص حسی یا حرکتی، هیپرفلکسی، آتاکسی اندام، بابنسکی و اختلالات سایر اعصاب کرانیال ممکن است مشاهده شود.
- ۵- نیستاگموس: نیستاگموس به حرکات لرزشی و ریتمیک چشم‌ها گفته می‌شود که معمولاً دارای دو فاز کند و تند است. بر طبق قرارداد جهت نیستاگموس را با جهت فاز تند، معادل در نظر می‌گیرند.

همان‌طور که در مبحث نورواناتومی گفته شد، هسته‌های وستیبولار از طریق ارتباط با هسته‌های اعصاب حرکتی چشم

طریق رفتگی و وسیطیولواکولاسیون ثابت ماندن چشم‌ها گام حرکت سر می‌شوند. از طرف دیگر سیگنال‌هایی که از سته‌های وستیبولار به سایر قسمت‌ها منتقل می‌شوند دارای جزء عمودی، افقی و چرخشی هستند. بنابراین در صورت الال در مسیر وستیبولار، چشم‌ها دچار نیستاگموس عمودی، یا چرخشی می‌شوند.

در ضایعات محیطی، نیستاگموس یک جهتی بوده، فاز تند برخلاف جهت ضایعه است و بیمار در زمان ایستادن یا راه ن معمولاً به سمت ضایعه منحرف می‌شود یا می‌افتد. به‌طور ل، در ضایعه لایبرنت راست، نیستاگموس به سمت چپ است بیمار به سمت راست منحرف می‌شود. در ضایعات مرکزی ت نیستاگموس یک یا دوطرفه است و جهت انحراف یا افتادن بسته به محل ضایعه متفاوت است.

نیستاگموس در ضایعات محیطی هیچ‌گاه عمودی نبوده، بولاً افقی یا جزء چرخشی است. نیستاگموس افقی خالص در ضایعات محیطی شایع نیست. از طرف دیگر در ضایعات کزی، نیستاگموس می‌تواند عمودی، افقی یا چرخشی باشد و ئس کردن نگاه سبب مهار نیستاگموس نمی‌شود در صورتی‌که ضایعات محیطی این عمل به مهار نیستاگموس منجر می‌شود.

جدول ۱-۲: خصوصیات افتراق دهنده سرگیجه محیطی و مرکزی

علامت یا نشانه	محیطی	مرکزی
هش شنوایی و یا وزوز گوش	اغلب موارد	به ندرت
تهوع و استفراغ	شدید	متغیر
شدت سرگیجه	شدید و متناوب	اغلب خفیف و دائمی
باید علائم نورولوژیک	مشاهده نمی‌شود.	به‌طور شایع وجود دارد.
نیستاگموس	افقی خالص	عمدتاً افقی یا جز چرخشی، با شیوع کمتر
جهت افتادن	به سمت ضایعه برخلاف جهت نیستاگموس	متغیر
فیکس کردن بینایی	مهار نیستاگموس	عدم مهار نیستاگموس

حوه برخورد با بیمار مبتلا به سرگیجه

اولین قدم در برخورد با بیماری که از سرگیجه شکایت دارد، شخص کردن منظور بیمار از به کار بردن لفظ سرگیجه است. به رت دیگر منظور بسیاری از بیماران از سرگیجه همان dizziness بجای سر، سیاهی رفتن چشم‌ها، احساس منگی و غیره است باید در مورد احساس چرخش به دور محیط یا برعکس از بیمار

سوال شود و در صورت مثبت بودن پاسخ بیمار، مرحله بعدی که همان تعیین محل ضایعه (لوکالیزاسیون) است آغاز می‌شود. در مرحله لوکالیزاسیون اولین قدم، افتراق درگیری سیستم وستیبولار محیطی از مرکزی است و همان‌طور که گفته شد با شرح حال و معاینه تا حدودی می‌توان به این هدف نائل آمد. مرحله بعدی (پس از تعیین محل ضایعه) تشخیص نوع بیماری است که این بیماری‌ها به تفصیل توضیح داده خواهند شد.

علل سرگیجه

الف- علل محیطی

در اکثر موارد این دسته از اختلالات را می‌توان با شرح حال و معاینات بالینی تشخیص داد:

۱- نوریت وستیبولار

نوریت وستیبولار که به نام‌های دیگری مانند لایبرنتیت حاد یا وستیبولوپاتی محیطی حاد نیز نامیده می‌شود معمولاً در بالغین جوان رخ می‌دهد.

این بیماری معمولاً به صورت شروع ناگهانی سرگیجه همراه با تهوع و استفراغ بروز می‌کند. علائم معمولاً چندین روز یا گاهی چندین ماه طول می‌کشد و خود به خود بهبود می‌یابد اما امکان عود وجود دارد. در این بیماری علائم درگیری قسمت شنوایی عصب ۸ مانند کاهش شنوایی و وزوز گوش وجود ندارد. بیمار در طول مدت بیماری تمایلی به حرکت دادن سر نداشته طوری می‌خواهد که گوش مبتلا به سمت بالا قرار گیرد.

در بعضی از بیماران قبل از شروع سرگیجه، سابقه‌ای از یک بیماری تب‌دار وجود دارد. احتمالاً عامل نوریت وستیبولار یک عفونت ویروسی است. بیماری سیر خودبه‌خود بهبودیابنده دارد اما می‌توان جهت کاهش علائم از داروهای ضد سرگیجه (جدول ۲-۱) و پردنیزولون (به مدت ۱۰ تا ۱۴ روز) استفاده کرد.

جدول ۲-۱: داروهای مؤثر بر سرگیجه

نام دارو	دوز مصرفی
Dimenhydrinate	۵۰ تا ۱۰۰ میلی‌گرم هر ۶ تا ۸ ساعت
Cinnarizine	۷۵ میلی‌گرم هر ۸ ساعت
Promethazine	۲۵ تا ۵۰ میلی‌گرم هر ۴ تا ۶ ساعت
Scopolamine	۱/۵ میلی‌گرم ترانس درمال (هر ۳ روز یک‌بار)
Diazepam	۲ تا ۱۰ میلی‌گرم هر ۶ ساعت
Mecizine	۲۵ میلی‌گرم هر ۴ تا ۶ ساعت
Betahistine*	۸ تا ۱۶ میلی‌گرم ۳ بار در روز

* در حال حاضر بتاهستین فقط در بیماری منیر کاربرد دارد.

سرگيجه حملۀ ای وضعیتی خوش خیم یا BPPV ممکن است شایع ترین علت سرگيجه در جمعیت عمومی باشد. این بیماری در اثر جداسدن قطعات کلسیم کربنات از غشاء Otoconia و ورود آن به مجاری نیم دایره ای یا کوپولا^(۳) ایجاد می شود.

بیماران معمولاً هنگام دراز کشیدن یا برخاستن از رختخواب، غلتیدن در تخت یا اکستانسیون سر (برای نگاه کردن به بالا) دچار سرگيجه می شوند. این سرگيجه معمولاً شدید است و چند ثانیه تا چندین دقیقه به طول می انجامد و ممکن است همراه با تهوع و استفراغ باشد. نکته قابل توجه این است که هر سرگيجه ای می تواند با تغییر وضعیت^(۴) بدتر شود اما BPPV فقط با تغییر وضعیت ایجاد می شود.

در اکثر موارد علت خاصی برای این نوع سرگيجه یافت نمی شود، در مواردی نیز که علت مشخصی یافت شده، تروما به سر شایع ترین مورد را تشکیل می داده است. سرگيجه وضعیتی ممکن است در ضایعات وستیبولار مرکزی نیز رخ دهد. برای افتراق علل مرکزی از BPPV از آزمون وضعیتی^(۵) که به عنوان مانور Nelen-Barany یا مانور Dix-Hall Pike نیز شناخته می شود، استفاده می گردد.

در آزمون وضعیتی همان طور که در شکل ۶ نشان داده شده است، ابتدا بیمار روی تخت می نشیند و پاها را دراز می کند، سپس سر به سمت راست چرخانده می شود و بیمار به سرعت در وضعیت دراز کش (به طوری که سر ۴۵ درجه زیر خط افق باشد) قرار داده می شود. این کار در حالت چرخش سر به چپ و قرار گرفتن سر در مسیر مستقیم نیز تکرار می گردد. در هر بار، از بیمار در مورد زمان شروع شدت و مدت سرگيجه سؤال می شود. همچنین بروز نیستاگموس و زمان شروع آن نیز مشاهده می گردد.

در سرگيجه محیطی معمولاً سرگيجه بعد از چندین ثانیه تأخیر شروع می شود و با ثابت نگه داشتن سر در همان وضعیت ۴۵ درجه زیر خط افق به طور خودبه خود بهبود می یابد^(۵)؛ همچنین با تکرار مانور از شدت سرگيجه کاسته می شود^(۶). (جدول ۱۲-۳)

BPPV معمولاً چندین هفته به طول می انجامد و سپس خودبه خود بهبود می یابد اما امکان عود آن نیز وجود

(۱) Benign Paroxysmal Positional Vertigo

(۲) Copulolithiasis or Canalolithiasis

(۳) Position

(۴) Positional

(۵) Fatigability

(۶) Habituation

گروه ۱: سرگيجه حملۀ ای وضعیتی خوش خیم یا BPPV

درا. انتیاس دومان انجام مانور repositioning یا سرگيجه است. (شکل ۷-۱۲) در فاز حاد، درمان دارویی نیز ممکن است کمک کننده باشد (جدول ۱۲-۳).

جدول ۱۲-۳: افتراق سرگيجه وضعیتی محیطی و مرکزی در آزمون وضعیتی

علامت یا نشانه ها	محیطی	مرکزی
زمان شروع سرگيجه	با تأخیر چند ثانیه ای	بدون تأخیر
مدت	کمتر از یک دقیقه	ممکن است باقی بماند
fatigability	+	-
Habituation	+	-

۳- بیماری منیر

مشخصه بیماری منیر حملات راجعه سرگيجه همراه با علائم شنوایی از قبیل: کاهش شنوایی، وزوز گوش و احساس پری گوش است. این بیماری در اثر هیدروپس اندولنف یا به عبارت دیگر اتساع اندولنف نسبت به پری لنف ایجاد می شود.

منیر در مردها شیوع بیشتری دارد و شایع ترین سن بروز آن ۲۰ تا ۵۰ سالگی است. مدت حملات سرگيجه از چند دقیقه تا چند روز متغیر است اما در اکثر موارد بیشتر از ۲۰ دقیقه طول می کشد. تهوع و استفراغ شدید نیز در حین حملات دیده می شود. بعضی بیماران نیز به طور ناگهانی و بدون کاهش هوشیاری به زمین می افتند که به این حالت کریز Tumarkin's otolithic گفته می شود.

گاهی علائم شنوایی در ابتدا وجود ندارند اما تقریباً در همه بیماران در ظرف یک سال از شروع بیماری (به ویژه با ادیومتري) ایجاد می شود. در این بیماری معمولاً یک گوش درگیر می شود اما در یک سوم موارد در نهایت هر دو طرف مبتلا می شوند.

سیر بیماری متغیر است. در بعضی افراد تعداد حملات کم است اما در بعضی موارد نیز کاملاً ناتوان کننده است. کاهش شنوایی پیش رونده معمولاً با گذشت زمان بروز می کند و با پیشرفت کاهش شنوایی تعداد حملات سرگيجه نیز اغلب کاهش می یابد.

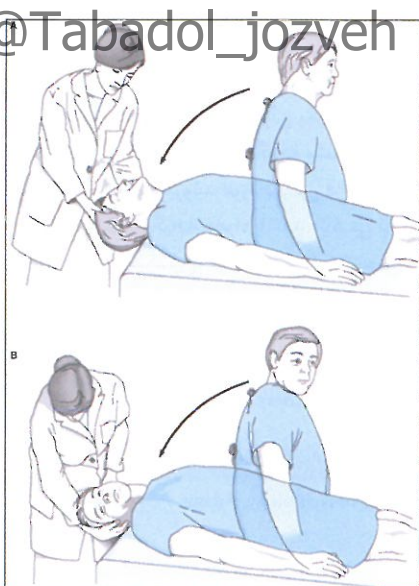
درمان شامل محدودیت مصرف نمک و تجویز دیورتیک است. در بعضی موارد تزریق اینتراتیپانیک جنتامایسین و در موارد مقاوم نیز قطع عصب وستیبولار و تخریب لابیرنت صورت می گیرد.

۵- وستیبولوپاتی های توکسیک

بعضی از داروها می توانند بر ارگان انتهایی سیستم وستیبولار اثر سمی داشته و سبب بروز سرگیجه شوند (جدول ۱۲-۴).

جدول ۱۲-۴: داروهایی که روی سیستم وستیبولار اثر توکسیک دارند

اختلال وستیبولار پیش رونده	استریتومایسین، جنتامایسین
اختلال شنوایی بیشتر از اختلال وستیبولار	کانامایسین، آمیکاسین
به طور حاد سرگیجه وضعیتی و به طور مزمن اختلال تعادلی پیش رونده می دهد	الکل
سرگیجه، وزوز گوش و کاهش شنوایی در اثر مصرف طولانی مدت	سالیسیلات
کاهش شنوایی، وزوز گوش و اختلالات وستیبولار	سیس پلاتین



شکل ۱۲-۶: تست positional

۶- تومورهای زاویه پونز - مخچه^(۱)

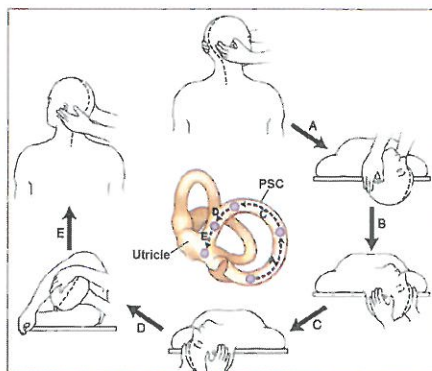
شایع ترین تومور این ناحیه شوانوما است. این تومورها به ندرت سبب سرگیجه به تنهایی می شوند بلکه به طور شایع به کاهش شنوایی پیش رونده و وزوز گوش هم منجر می گردند. در اغلب موارد اعصاب ۵ و ۷ نیز درگیر می شوند.

ب- علل مرکزی

۱- ایسکمی ساقه مغز یا مخچه

درگیری مسیرهای وستیبولار در ایسکمی ساقه مغز می تواند به سرگیجه منجر شود. البته به علت مجاورت مسیرهای وستیبولار با مسیرهای حسی و حرکتی، سایر علائم نورولوژیک از قبیل اختلال حرکتی یا حسی نیز معمولاً وجود دارند که وجود آنها سبب افتراق از سرگیجه محیطی می شود. اما در بعضی موارد مانند انفارکتوس قسمت لترال بصل النخاع (سندرم والنبرگ) به علت عدم وجود ضعف حرکتی ممکن است با سرگیجه محیطی اشتباه شود. در این موارد وجود سایر علائم درگیری ساقه مغز از قبیل بی حسی صورت، دوبینی، سندرم هورنر و اختلال بلع به تشخیص کمک می کنند.

ایسکمی مخچه نیز می تواند به سرگیجه به عنوان تنها شکایت منجر شود. در این موارد، معاینه حرکات چشم و دقت بر نوع نیستگموس همچنین وجود آتاکسی در اندام به تشخیص کمک می کند.



شکل ۱۲-۷: مانور repositioning

۴- سرگیجه متعاقب تروما

در اکثر موارد، این نوع سرگیجه بلافاصله بعد از تروما رخ می دهد و با شکستگی استخوان تمپورال و آسیب سیستم وستیبولار ارتباط دارد. گاهی نیز به فاصله چند روز یا چند هفته بعد از تروما رخ می دهد که می تواند ناشی از خونریزی به داخل لایرنت و ایجاد دیورس لایرنتیت سروز یا جدا شدن قطعات کلسیم کربنات^(۱) و ورود به مجاری نیمه دایره ای باشد.

علائم این نوع سرگیجه شبیه وستیبولوپاتی محیطی یا سرگیجه وضعیتی خوش خیم است و معمولاً ظرف چند هفته تا چند ماه بعد از تروما بهبود می یابد. درمان دارویی (جدول

هرگونه ضایعه ساختمانی در حفره خلفی می‌تواند با سرگیجه همراه باشد. از جمله این موارد می‌توان به ناهنجاری‌های مادرزادی مانند سندرم آرنولد کیاری، تومورها و ضایعات عروقی مانند AVM اشاره کرد.

٣- صرع

علایم وستیولار در تشنج‌های فوکال به‌ویژه در مواردی که منشأ تشنج لوب تمپورال یا پاریتال می‌باشد شایع است. افتراق این سرگیجه از سایر موارد، وجود اختلال هوشیاری در هنگام تشنج است. سرگیجه به‌تنهایی و بدون

(\) Posterior fossa

هیپوتیروئیدی می‌تواند به‌عنوان یکی از علل سرگیجه به‌شمار رود و هر گاه علت سرگیجه مشخص نشد بهتر است بیمار از نظر تیروئید مورد بررسی قرار گیرد. می‌گرن نیز می‌تواند با سرگیجه همراه باشد. گاهی در فردی با سابقه فامیلی می‌گرن حملات سرگیجه خوش‌خیم رخ می‌دهد که معادل با می‌گرن است. انسداد شریان شنوایی داخلی^(۳) نیز می‌تواند سبب سرگیجه شود.

(V) Internal auditory artery

منابع

1. Principles of Neurology, Adams

2. Neurology in Clinical Practice ,Bradly ,2012

فصل

۱۳

زوال عقل و سندرم‌های
فراموشی

**Dementia and Amnesic
Syndromes**

افزایش جمعیت جهان، به خصوص افراد کهن سال، تخصصین اعصاب را با گروه کنیری از بیماران رو به رو کرده است که توانایی ذهنی خود را برای کار و حتی نیازهای شخصی دست داده‌اند علی‌رغم آن که از سایر جهات سالم هستند. ضلالت این واقعه در کشور ما هم در شرف وقوع است. لذا دگی برای کمک به کاهش این ناتوانی و آگاهی پزشکان بهت برخورد مناسب و پیش‌گیری از آن در حد امکان، ضرورتی بر قابل انکار است.

قبل از اینکه به مبحث دمانس وارد شویم، لازم است با چند ریف مهم آشنا شویم.

تعریف حافظه

توانایی ثبت، ذخیره سازی و در نهایت بازیافت اطلاعات است (ثبت اطلاعات یعنی دریافت اطلاعات از طریق حس‌های مختلف که خود ناشی از توجه فرد است).

حافظه یک فعالیت جداگانه و تنها نیست، بلکه مجموعه‌ای است از تعدادی از فرایندهای جدا از هم ولی مرتبط و بر اساس رضیات نوروسایکولوژی آن را به سه قسمت تفکیک می‌کنند:

الف: حافظه آنی^(۱)، مربوط می‌شود به انتقال اطلاعات به سایر سیستم‌ها، دخالت دادن اطلاعات جدید گرفته شده از دنیای خارج (ثبت) و یادآوری اطلاعات ذخیره شده قبلی.
ب: حافظه اخیر^(۲)، تبدیل اطلاعات وارده به فرایند مناسب برای ذخیره شدن است. این حافظه بسیار آسیب‌پذیر است.
ج: حافظه طولانی یا دور^(۳)، جایگزین شدن و تثبیت اطلاعات در قسمت ذخیره است. ظرفیت حافظه‌های آنی و اخیر محدود است، ولی حافظه طولانی محدودیت ندارد.
در رابطه با حافظه لازم است با چند اصطلاح دیگر آشنا شویم:

- **یادگیری^(۴)**: میزان اطلاعات جدید حفظ شده است، به طور مثال تعداد دفعات تلاش برای حفظ یک موضوع، به طوری که بتوان آن را به طور کامل یادآوری کرد.
- **یادآوری^(۵)**: توانایی آوردن بی‌درنگ حافظه ذخیره شده به "بیان" است یا به عبارت دیگر توانایی دستیابی به اطلاعات آموخته شده است.
- **تشخیص^(۶)**: توانایی بیان وضعیتی است که در گذشته تعریف شده است.

بیماری‌ها و شرایط مختلفی می‌توانند باعث اختلال در حافظه شوند. در برخی از این بیماری‌ها، اختلال حافظه فقط قسمتی از تظاهرات بیماری را تشکیل می‌دهد مانند هیپوتیروئیدی، هیپوگلیسمی، هیپوناترمی، هیپرکلسمی، کمبود ویتامین B_۱ (سندرم ورنیکه-کورساکوف) و B_{۱۲} و سایر اختلالات متابولیک (این گروه با توجه به قابل درمان بودن از اهمیت خاصی برخوردارند). درحالی که در برخی دیگر اختلال حافظه تنها علامت بیماری (مانند سندرم اختلال حافظه) یا علامت عمده بیماری (مانند زوال عقل) است.

باید بدانیم که کاهش سطح هوشیاری نیز به هر علت باعث اختلال حافظه می‌شود.

در این مبحث به طور کوتاه به برخی از علل اختلال حافظه اشاره می‌شود.

از آنچه تاکنون گفته شد می‌توان دریافت که:

حافظه می‌تواند به شدت مختل شود بدون این که سایر فرایندهای شناخت از قبیل توجه، تکلم، حرکات هدف‌دار، شمردن، مهارت‌های بینایی-فضایی و شخصیت آسیب دیده باشد، به این نمای خاص اختلال حافظه "سندرم اختلال حافظه^(۸)" گفته می‌شود و چنان‌چه این سندرم همراه با سایر اختلال‌های شناختی باشد به آن زوال عقل^(۹) می‌گویند.

زوال عقل یا خردسودگی^(۱۰)

وضعیتی است که در آن بدون آنکه فرد دچار کنفوزیون یا تغییر سطح هوشیاری باشد به قدری دچار اختلال در حافظه و دیگر فعالیت‌های شناختی شود که فعالیت‌های اجتماعی و یا شغلی وی مختل گردد. بیشتر اوقات دمانس ناشی از بیماری دژنراتیو مغز است ولی سایر بیماری‌های مغزی از جمله سکتة مغزی و عفونت‌ها نیز ممکن است موجب دمانس شوند.

از تعریف فوق می‌توان نتیجه گرفت که زوال عقل از دست دادن چند فعالیت هوشمندانه مجزا ولی مرتبط است و به دلایل مختلف بروز می‌کند به طوری که انواع زوال عقل را می‌توان در ۴ گروه اصلی جای داد: استحال‌های^(۱۱)، عروقی^(۱۲)، عفونی^(۱۳) و متابولیک^(۱۴). ولی از نظر آسیب‌شناسی در نیمی از موارد، به جز آتروفی مغز یافته دیگری پیدا نمی‌شود.

(۷) Forgetting

(۸) Amnesic Syndrome

(۹) Dementia

(۱۰) Dementia

(۱۱) Degenerative

(۱۲) Vascular

(۱۳) Infectious

(۱۴) Metabolic

(۱) Immediate

(۲) Recent

(۳) Remote

(۴) Learning

(۵) Recall

(۶) Recognition

دمانس به طور عمده بیماری افراد مسن است. در ایالات متحده صد افراد بالای ۶۵ سال به دمانس شدید و ۱۵ درصد به دمانس ف مبتلا هستند. در ۲۰ درصد افراد بالای ۸۰ سال، دمانس شدید می شود. در ایران اطلاعات دقیقی در مورد شیوع این اختلال در دست نیست، اما با توجه به رشد جامعه سالمندان، پیش بینی می شود که این بیماری در طی سال های آتی افزایش یابد.

یولوژی

علل دمانس به دو دسته بزرگ برگشت پذیر و برگشت ناپذیر میم می شود. حدود یک چهارم بیماران به علل قابل درمان هستند و در صورت شروع به موقع درمان می توانند بهبودی کنند.

۱ دمانس با علل برگشت ناپذیر

۱ بیماری های دژنراتیو

شایع ترین علت دمانس، بیماری دژنراتیو دستگاه عصبی مرکزی است. این بیماری ها در سنین سالمندی ظاهر می شوند. اهی دمانس های اولیه هم نامیده می شوند. نمونه هایی از این بیماری آلزایمر، بیماری هانتینگتون، دمانس با اجسام لویی، اری پیک، پارکینسون و فلج پیش رونده فوق هسته ای^(۱) است.

الف- بیماری آلزایمر^(۲)

در بین بیماری های دژنراتیو از همه مهم تر و شایع تر، بیماری آلزایمر است.

میزان شیوع در افراد زیر ۶۵ سال ۱٪، بین ۶۵ تا ۸۵ سال ۵-۱۰٪ و بالاتر از ۸۵ سال ۴۰٪ است. در خانواده هایی که یک عضو ار است شانس گرفتاری برای سایر اعضا افزایش می یابد. واردی در فامیلی بودن بیماری هم وجود دارد. میزان شیوع در ن سه برابر مردان است.

علائم بیماری

زودرس ترین نشانه این بیماری اختلال حافظه است که از بین رفتن شناخت منجر می شود. شروع بیماری تدریجی است و در ابتدا ممکن است به نداشتن انگیزه، علاقه و فراموشی سی از مشغله فکری ربط داده شود. گاهی اوقات شروع بیماری اختلالات هیجانی (زودرنجی، پرخاشگری، تهاجم، و تغییر ق) و در تعدادی از موارد با علائم جسمانی (احساس گیجی یا درد) همراه است. بیماری، پیش رونده است و به ناتوانی کامل دم توانایی استفاده از وسایل شخصی و حتی فراموشی نام خود) الاخره مرگ منجر می شود.

اختلال حافظه در ابتدا برای اطلاعات جدید و پس از آن

پارافازی، صحبت های تکراری و اختلالات دیس فازیک غیر از نوع بروکا و یا ورنیکه)، اختلال در شمارش، حالت های تداعی ذهنی و بعد فعالیت های اجرایی است. افسردگی، بی خوابی و بی اشتها می ممکن است در ۸-۵٪ موارد و در برخی آمار، تا ۳۰٪ بیماران دیده شود و گاهی همراه با اختلال شخصیتی است (افسردگی ناشی از آسیب مغزی). رفتارهای هذیانی و سایکوتیک (ناشی از توهم های بینایی و شنوایی) با پیشرفت بیماری در ۳۰٪ موارد دیده می شوند. بی قراری در ۲۰٪ موارد، ممکن است دیده شود که با پیشرفت بیماری تشدید می یابد.

سندرم های سوء تعبیر^(۳) در ۱۵٪ موارد دیده می شوند و در افراد جوان تر بیشتر رخ می دهند. اختلال رفتاری به صورت پرخاشگری، تهاجم، بی قراری و گاهی رفتارهای نامناسب جنسی، بی اختیاری ادراری و مدفوعی و رفتارهای نامناسب دیگر در ۸۵-۳۰٪ موارد گزارش شده است. شدت اختلال رفتاری با شدت زوال عقل رابطه مستقیم دارد. علاوه بر این، تشنج های ژنرالیزه و میوکلونوس هم ممکن است رخ دهند.

معاینه بالینی

معاینه عصبی معمولاً طبیعی است، ولی رفلکس های دوره نوزادی در موارد پیشرفته ممکن است بروز کند. تظاهرات راه های اکستراپیرامیدال مانند رژی دیتی، برادی کینزی، کشیده شدن پاها بر روی زمین در موقع راه رفتن^(۴)، راه رفتن با قدم های کوتاه و تغییر در وضعیت بدن، در مراحل نهایی بیماری شایع است.

پیش آگهی

مدت زنده ماندن بیماران پس از شروع بیماری به طور متوسط ۸ (۴-۱۶) سال است.

تشخیص

تشخیص براساس شاخص های انسیتو ملی بیماری های اعصاب و سکنه مغزی و آلزایمر و بیماری های وابسته در سال ۱۹۸۴ (NINCDS-ADRDA) به شرح زیر بوده است:

شرح حال افت پیش رونده قابلیت های شناختی بدون علائم بیماری نورولوژیک و یا سیستمیک دیگر که به سه گروه تقسیم می شوند:

- گروه اول: تشخیص قطعی است که با نمونه برداری پس از مرگ تایید می شود.
- گروه دوم: تشخیص احتمالی^(۵) است و دمانس بدون وجود بیماری همراه است میزان دقت تشخیصی در موارد احتمالی حدود ۹۰٪ است.

(۳) Misidentification

(۴) Shuffling

(۵) Probable

(۱) PSP

(۲) Alzheimer

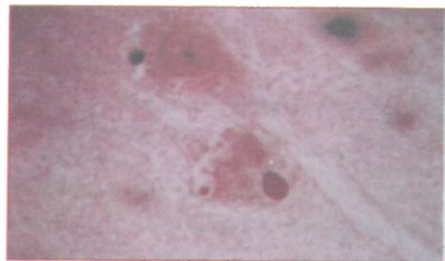
گروه س ۴۰: ممکن است (۱) آلزایمر باشد که در این دسته علائم زوال عقل وجود دارد ولی همراه بیماری های دیگر مثل هیپوتیروئیدی و سکنه مغزی است. میزان دقت تشخیصی در این موارد ۶۰٪ است.

همراه از بین رفتن نورون های مغزی و سایر عواض عصبی دیده می شود. مهم ترین مشخصه، پلاک های سنی (۳) (شکل ۱۳-۲) و کلاف های neurofibrillary است (شکل ۱۳-۱).
از نظر بیوشیمیایی ثابت ترین یافته کاهش ۹۰-۵۰٪ فعالیت choline acetyl transferase است. پروتئین tau هم ممکن است در این بیماران غیرطبیعی باشد.

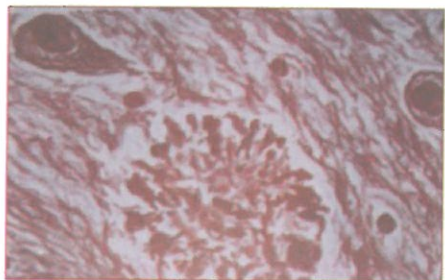
معیار تشخیص دمانس از نوع آلزایمر (DSM-IV)

- اختلال حافظه (یادگیری یا به خاطر آوردن)
- یک یا چند مورد از:
 - آفازی
 - اپراکسی
 - آگنوزی
- اختلال در عملکرد اجرایی (برنامه ریزی، سازمان دهی، حفظ ترتیب و تسلسل در انجام امور، تفکر انتزاعی)
- افت شناختی، به طوری که در اعمال شغلی و اجتماعی فرد اشکال ایجاد شود (با توجه به عملکرد شغلی و اجتماعی قبلی خود بیمار)
- سیر بیماری با شروع و پیشرفت تدریجی
- به علت دلبروم ایجاد نشده باشد.
- سایر موارد درگیری سیستم اعصاب مرکزی (مثل سکنه مغزی، پارکینسون و ...) وجود نداشته باشد.

- در تصویربرداری از همه مهم تر گشادی بطن های طرفی است و سایر یافته ها ارزش بالینی مهمی ندارند.
- در بررسی آسیب شناسی، یک پدیده منتشر آتروفی مغز



شکل ۱۳-۱: انکلوژیون گرانولواکوتلر و فقدان سلول های پیرامیدال



شکل ۱۳-۲: پلاک senile

تعریف وضعیت mild cognitive impairment

توجه به تشخیص زودرس زوال عقل، به خصوص بیماری آلزایمر، منجر به تعریف وضعیتی شد، به نام "اختلال شناختی خفیف mild cognitive impairment. این وضعیت در واقع مراحل اولیه افت فعالیت های شناختی است. اختلال شناختی خفیف در شرایطی است که هنوز تغییراتی که تشخیص زوال عقل را مسجل کند روی نداده است و اما تشخیص آن به عنوان مراحل اولیه بیماری هایی نظیر آلزایمر و زوال عقل عروقی دارای اهمیت است. شروع درمان نیز در جهت جلوگیری و یا کند کردن روند بیماری، اهمیت دارد. در این وضعیت اختلال در حافظه اخیر روی می دهد (به صورتی که خود بیمار شکایت کند و قابل ارزیابی توسط معاینه کننده باشد) اما دیگر عملکردهای شناختی دست نخورده است و شخص به صورت طبیعی فعالیت روزمره خود را انجام می دهد. شانس ابتلا به آلزایمر در این گونه افراد تا میزان ۱۵-۱۲٪ در سال است برعکس افراد نرمال هم سن آنها، این میزان ۲-۱٪ در سال می باشد.

وجود برخی از فاکتورها از جمله افزایش فشار خون، تغییرات سیگنال در ماده سفید مغز در MRI و تعدادی از شاخص های بیولوژیک مرتبط به بیماری آلزایمر از جمله افزایش پروتئین تا (tau)، کاهش آمیلوئید بتا ۴۲ در مایع مغزی - نخاعی، وجود آلل اپسیلون ۴ و آتروفی چشمگیر هیپوکامپ در MRI سرعت تبدیل شدن به بیماری آلزایمر را در این گروه افزایش می دهند.

جدول ۱۳-۱: معیار کلینیکی برای تشخیص اختلال شناختی خفیف (MCI)

شکایت شناختی (معمولاً حافظه) که ترجیحاً توسط یک نفر تأیید شود.
اختلال شناختی (معمولاً حافظه) با توجه به سن و تحصیلات
عملکرد شناختی عمومی، اصولاً نرمال است.
فعالیت های روزانه عمدتاً وجود دارند.
عدم وجود دمانس

گروه تبادل جزوات پزشکی

درمان @Tabadol_jozveh

می‌شود. داروهایی که در درمان بیماری آلزایمر استفاده می‌شوند در جدول ۲-۱۳ آورده شده است.

ایجاد محیطی آرام و آشنا برای بیمار، همراه با کاهش و ف هرگونه بحران (فیزیکی، روانی، بیماری و دارویی) توصیه

جدول ۲-۱۳: داروهایی که در درمان بیماری آلزایمر استفاده می‌شوند.

مورد استعمال	طبقه دارویی	دارو	مقدار مصرف	مسمومیت
اختلال عملکرد شناختی	آنتاگونیست گلوتامات	Memantine (Namenda)	۵ میلی گرم خوراکی روزانه، ۵ میلی گرم هر هفته اضافه می‌شود تا به ۱۰ میلی گرم دو بار در روز برسد.	سرگیجه، سردرد، یبوست، گیجی
	مهار کننده استیل کولین-استراز	Donepezil (Aricept)	۵ میلی گرم خوراکی هنگام خواب، ممکن است پس از ۴-۶ هفته تا ۱۰ میلی گرم خوراکی هنگام خواب برسد.	تهوع، اسهال، استفراغ، بی‌خوابی، خستگی، کرامپ عضلانی، بی‌اشتهایی
		Rivastigmine (Exelon)	۶-۱/۵ میلی گرم خوراکی ۲ بار در روز	تهوع، استفراغ، اسهال، بی‌اشتهایی
		Galantamine (Reminyl)	۴-۱۲ میلی گرم خوراکی ۲ بار در روز	تهوع، استفراغ، سرگیجه، اسهال، بی‌اشتهایی، کاهش وزن
اختلال رفتاری	آنتی سایکوتیک ها	Haloperidol (Haldol)	۰/۵-۲ میلی گرم در وقت خواب، یا هر ۴-۶ ساعت	پاکینسونیسم، آکاتیزا، دیس-کینزی تاخیری، افزایش اختلال عملکرد شناختی
		Risperidone (Risperdal)	۲-۴ میلی گرم روزانه	مثل هالوپریدول
		Quetiapine (seroquel)	۵۰-۱۲/۵ میلی گرم روزانه	مثل هالوپریدول
		Thiothixene (Navane)	۲-۲۰ میلی گرم خوراکی روزانه	مثل هالوپریدول
	ضدافسردگی	Citalopram (celexa)	۲۰-۴۰ میلی گرم خوراکی	بی‌خوابی، بی‌اشتهایی، اختلال انزال، تهوع، اسهال
		Setraline (Zoloft)	۲۰-۱۲/۵ میلی گرم	مثل سیتالوپرام
		Fluoxetine (prozac)	۵-۲۰ میلی گرم خوراکی با صبحانه	مثل سیتالوپرام
		Paroxetine (Paxil)	۵-۲۰ میلی گرم روزانه با صبحانه یا در دو نوبت منقسم	مثل سیتالوپرام
	ضد اضطراب	Carbamazepine (Tegretol)	۴۰۰-۱۲۰۰ میلی گرم روزانه در دو (برای شکل آهسته آزادشونده دارو) یا چهار نوبت منقسم	آتاکسی

ب- بیماری پیک ^(۱) یا Frontotemporal dementias

بیماری پیک، یک زوال عقل پیشرونده است که گاه می‌تواند با خصوصیات زیر در زمان حیات بیمار از بیماری آلزایمر افتراق داده شود: سن شروع زودتر است، در هنگام بروز بیماری اختلال رفتاری بارزتر از اختلال شناختی است

(۱) Pick disease

و در سی‌تی‌اسکن و MRI، آتروفی در لوب‌های فرونتال و تمپورال قدامی بارزتر است. این بیماری نادر است و می‌تواند خانوادگی باشد (نقشه ژنی آن بر روی کروموزوم ۱۷ است).

قشری، یافته اصلی بالینی است). علاوه بر این علائم گرفتاری راه‌های اکستراپیرامیدال در زوال عقل ساب کورتیکال ممکن است دیده شود.

د- زوال عقل با اجسام لویی^(۸)

احتمالاً دومین علت شایع زوال عقل است. در کالبد شکافی حدود ۱/۴ بیماران مسن مبتلا به زوال عقل، انکلوژیون‌های گرد اتوزینوفلیک (اجسام لویی) در داخل سیتوپلاسم نورون‌های قشر مغزو ساقه مغز دیده می‌شود. اجسام لویی حاوی دو نوع پروتئین به نام‌های سینوکلئین آلفا و tau هستند (سینوکلئین آلفا در اجسام لویی بیماری پارکینسون هم دیده می‌شود اما فقط در جسم سیاه).

برخلاف بیماری آلزایمر، این بیماری مشخص می‌شود با: افت قوای شناختی بدون فراموشی واضح اولیه، توانایی شناختی نوسان کننده، توهم‌های بینایی شکل یافته و علائم پارکینسونیسم (به خصوص ریژیدیتی و برادی کینزی).

این بیماران به خوبی به داروهای آنتی کلین استراز جواب می‌دهند ولی به خصوص به عوارض اکسترا پیرامیدال داروهای آنتی سایکوتیک حساس هستند و از مصرف آنها در این بیماران باید اجتناب کرد.

و- بیماری پارکینسون^(۹)

اشکال در نامیدن اشیاء و اختلال در روان بودن کلی کلام، مشابه بیماران آفازیک دیده می‌شود. نقص حافظه در بیماری پارکینسون به طور انتخابی در مورد اطلاعات گذشته است، ولی تغییرات شناختی دیده نمی‌شود.

ه- فلج پیشرونده فوق هسته‌ای^(۱۰)

علامت اصلی این بیماری فلج حرکات هماهنگ عمودی چشم‌ها است. علاوه بر آن در برخی موارد فلج کاذب عضلات عصب‌دهی شده توسط مدولا (پسودوبولبار-پالسی)، دی‌آرتری، ریژیدیت دیستونیک عضلات بالای تنه و گردن یا با بدون ریژیدیتی اکسترا پیرامیدال اندام‌ها، سقوط مکرر، اختلال شناختی و شکایت‌های بینایی در این بیماری دیده می‌شود. دمانس نیز در ۶۰-۲۰٪ بیماران گزارش شده است و به عنوان دمانس ساب کورتیکال طبقه بندی می‌شود که تظاهرات عمده آن به صورت کندی فکر، فقدان حافظه، تغییرات شخصیتی و نقص فرایند تشکیل اطلاعات بینایی است.

۱- بیماری هانتینگتون^(۳)

بیماری هانتینگتون یک بیماری ارثی پیشرونده افراد بالغ است. علت بیماری تکرار گستره ترینوکلوتید CAG در ژن هانتینگتون بر روی کروموزوم ۴ است.

علائم بالینی

سه مشخصه دارد:

• **اول:** حرکات غیرارادی و غیرطبیعی کره‌ای که حرکاتی پرشی و نامنظم هستند و در یک موضع خاص متمرکز نیستند. شدت حرکات غیرطبیعی، با شدت اختلال در فعالیت متابولیک ساختمان‌های ساب کورتیکال (پوتامن و...) ارتباط دارد.

• **دوم:** زوال عقل پیشرونده که از خصوصیات بیماری و اغلب اولین نشانه آن است.

از بین رفتن حافظه و اشکال در فعالیت‌های ذهنی پیچیده و منظم^(۵) در اوایل بیماری دیده می‌شود. تظاهرات روانی مثل اختلال هیجانی و حتی اسکیزوفرنی هم ممکن است دیده شود. شدت زوال عقل با اختلال فعالیت متابولیک قشر مغز ارتباط دارد.

• **سوم:** ارثی بودن آن است که اغلب به صورت اتوزوم غالب بروز می‌کند.

این بیماری و بیماری‌هایی را که در آنها عمدتاً ساختمان‌های ساب کورتیکال دچار آسیب است (مثل فلج پیشرونده فوق هسته‌ای^(۶)) تحت عنوان زوال عقل زیر قشری^(۷) می‌نامند که برخی علائم آنها با زوال عقل قشری مثل آلزایمر یا بیماری پیک متفاوت است.

تفاوت دمانس کورتیکال و ساب کورتیکال

در زوال عقل ساب کورتیکال، کندی حرکات و اختلال در توجه و انگیزه بارزتر است، همچنین، بی‌تفاوتی و افسردگی هم بیشتر دیده می‌شود. بیماران دچار کره هانتینگتون اشکال در یادآوری دارند ولی در شناخت مشکل

(۱) Pick Bodies

(۲) Pick Cell

(۳) Tauopathy

(۴) Huntington Disease

(۵) Sequential

(۶) Progressive Supranuclear Palsy

(۷) Subcortical Dementia

(۸) Diffuse lewy body disease یا Lewy body dementia

(۹) Parkinson's disease

(۱۰) Progressive supranuclear palsy

باقعه‌های آمیب تناسلی شامل اولین رقتن اورون‌ها و گلیوز در نواحی ساب‌کورتیکال به خصوص پالیدوم، هسته قزم، هسته ساب‌تالامیک، شبکه مشبک مغز میانی و جسم سیاه است.

زوال عقل عروقی^(۱)

زوال عقل عروقی، سومین علت شایع زوال عقل (پس از بیماری آلزایمر و زوال عقل با اجسام لویی) است. ۱۵-۲۰٪ بیماران دچار سکتة مغزی حاد بالای ۶۰ سال در موقع سکتة مغزی، زوال عقل هم دارند و ۵٪ آنها پس از سکتة مغزی، دچار زوال عقل می‌شوند. بیشتر بیماران با این تشخیص یا انفارکتوس‌های کورتیکال بزرگ و متعدد ناشی از انسداد عروق بزرگ مغزی دارند و یا دچار انفارکتوس‌های ریز متعدد (وضعیت لاکونار) با درگیری ماده سفید ساب‌کورتیکال، هسته‌های قاعده‌ای یا تالاموس هستند.

زوال عقل به علت اختلال عروقی ممکن است با نشانه‌های ناری کورتکس تظاهر کند مثل علائم فوکل عصبی (حسی یا حسی-حرکتی)، و یا با نشانه‌های گرفتاری ماده سفید زیرکورتکس مغز. نمایند مثل علائم پسودوبولبار به صورت دیزارتری، اختلال و اختلال هیجانی پاتولوژیک.

[دمانس با علل برگشت پذیر

شایع‌ترین علل قابل برگشت دمانس شامل هیدروسفالی با سار داخل مغزی نرمال، علل عفونی، متابولیک، اتوایمیون، کریز، تومورال، علل سمی، تغذیه‌ای و غیره هستند (گفتنی است که دمانس در هر یک از موارد فوق در صورت عدم درمان به مع می‌تواند برگشت ناپذیر شود).

الف- زوال عقل ناشی از هیدروسفالی با فشار داخل مغزی طبیعی (NPH)^(۲)

این بیماری از علل مهم و قابل درمان دمانس است. شروع آن تدریجی است و کامل شدن تابلوی بالینی ممکن است هفته‌ها تا ماه‌ها طول بکشد.

مشخصه رادیولوژیک بیماری، گشادی غیرقابل توجه نواحی طرفی (هیدروسفالی) است بدون آنکه فشار داخل جمجمه بالا باشد.

از نظر بالینی سه نشانه مهم دارد:

افت حافظه (زوال عقل)، آتاکسی (اختلال در راه رفتن) و اختلال اسفنجی (بی اختیاری ادراری).

با پیشرفت بیماری ممکن است علائم گرفتاری لب فرونتال (اهای هرمی (پیرامیدال) هم دیده شود.

این بیماری می‌تواند به علت فامولوم باشد یا هفته‌ها بعد از ضربه مغزی و یا خونریزی مغزی، بروز کند. همان‌گونه که ذکر شد NPH از موارد درمان پذیر زوال عقل است و باید مورد توجه دقیق قرارگیرد.

ب- بیماری‌های عفونی

• زوال عقل ناشی از بیماری‌های پریونی^(۳) نادر است. شایع‌ترین بیماری پریونی که در انسان زوال عقل ایجاد می‌کند، بیماری ژاکوب-کروتسفلد^(۴) است. این بیماری یک زوال عقل پیشرونده با سیر تحت‌حاد است که در عرض هفته‌ها و ماه‌ها پیشرفت می‌کند و اغلب پس از یک سال منجر به مرگ می‌شود. بیماری در سنین ۷۰-۵۰ سالگی بروز می‌کند و در آن دمانس همراه میوکلونوس و علائم گرفتاری راه‌های اکستراپیرامیدال است. در نوار مغزی بیماران امواج شارپ دوره‌ای دیده می‌شود که به نسبت اختصاصی است. مواردی از بیماری به صورت اتوزم مغلوب و اغلب در سنین زیر ۴۰ سال نیز دیده شده است.

• از علل مهم دیگر زوال عقل با منشاء عفونی، سندرم نقص ایمنی اکتسابی به علت ویروس HIV تیپ ۱ است که با بی تفاوتی (آپاتی)، از بین رفتن حافظه و کندی در شناخت بروز می‌کند.

• آنسفالیت تب خالی^(۵) به علت نکروز و خونریزی در قسمت مدیال لوب تمپورال و لوب لیمبیک ممکن است باعث اختلال حافظه شود.

• مننگوآنسفالیت‌های مزمن ناشی از سیفلیس مرحله سوم و کریپتوکوک و بالاخره لکوآنسفالیت چند کانونی پیشرونده^(۶) نیز از دیگر علل دمانس عفونی محسوب می‌شوند.

ج- بیماری‌های متابولیک

علل متابولیک دمانس به دو گروه تقسیم بندی می‌شوند:

۱- بیماری‌های متابولیک ارثی^(۷)

این بیماری‌ها در افراد بالغ به ندرت زوال عقل ایجاد می‌کنند، اما به دلیل قابل درمان بودن، از اهمیت ویژه‌ای برخوردار هستند. اینها اغلب همراه گرفتاری سایر قسمت‌های سیستم عصبی هستند، مثل بیماری ویلسون^(۸)، هالر وردن اسپاتر^(۹) و سندرم فار^(۱۰) که به علت متابولیسم غیرطبیعی عناصر فلزی می‌باشند. بیماری‌های دیگری همچون اختلال متابولیسم چربی‌ها، اختلال

(۳) prion

(۴) Creutzfeldt-Jakob disease

(۵) herpetic

(۶) progressive multifocal leukoencephalopathy

(۷) inherited metabolic diseases

(۸) Wilson disease

(۹) Haller Vorden Spatz

(۱۰) Fahr

(۱) Vascular dementia

(۲) Normal pressure hydrocephalus

می‌توانند اختلالات شناختی به همراه داشته باشند. کمبود تیامین (بیماری کورساکوف) اغلب در اثر تغذیه‌ی بد و اعتیاد به الکل، نقایص شدید حافظه کوتاه مدت را به دنبال دارد.

د- بیماری‌های اتوایمیون

در بسیاری از بیماری‌های اتوایمیون مانند لوپوس اریتماتوی سیستمیک، بهجت، نورو سارکوپیدوز و واسکولیت‌ها، ممکن است عوارض شناختی مشاهده شود. بیماری مولتیپل اسکلروزیس نیز در ۶۰ درصد موارد با اختلالات شناختی (از تخریب خفیف حافظه گرفته تا دمانس) همراه است.

دمانس کاذب^(۱)

افسردگی از بیماری‌هایی است که به طور شایعی با زوال عقل اشتباه می‌شود و چون افسردگی شایع است و قابل درمان لذا تشخیص بین این دو وضعیت از یکدیگر بسیار مهم است. کندی فکر، بی‌تفاوتی (آپاتی)، عدم توجه به خود، دوری از اجتماع، بی‌قراری، اشکال در به خاطر آوردن و تمرکز و نیز تغییر در رفتار و شخصیت، همگی هم در زوال عقل و هم در افسردگی دیده می‌شوند. به علاوه افسردگی می‌تواند تابلویی از بیماری زوال عقل نیز باشد و این دو غالباً با هم وجود دارند. علائم کلینیکی که می‌تواند به افتراق این دو از یکدیگر کمک کند در جدول آمده است.

ارزیابی دمانس

اغلب اختلالات شناختی را می‌توان با شرح حال دقیق،

می‌تواند اختلالات شناختی به همراه داشته باشند. کمبود تیامین (بیماری کورساکوف) اغلب در اثر تغذیه‌ی بد و اعتیاد به الکل، نقایص شدید حافظه کوتاه مدت را به دنبال دارد.

(برای برخی از بیماری‌های این دسته در حال حاضر درمانی بود ندارد و لذا عوارض آنها قابل برگشت نیست).

۲- بیماری‌های متابولیک اکتسابی^(۱)

نارسایی مزمن کلیه، همودیالیز، آنفالوپاتی کبدی و بیماری‌های اندوکراین و تغذیه‌ای هم ممکن است باعث اختلال در فعالیت‌های ذهنی شوند که در ذیل مختصری توضیح داده خواهد شد.

۱-۲ بیماری‌های آندوکراین

- هیپوتیروئیدیسم و هیپرتیروئیدیسم می‌توانند باعث بروز منگی، بی‌قراری، افسردگی، مانیا و اختلالات شناختی شوند. در این موارد دقت به سایر علائم بیماری زمینه‌ای همچون افزایش یا کاهش وزن و اشتهای، رطوبت پوست و میزان خواب، ضروری است.
- هیپوپاراتیروئیدی با ایجاد هیپرکلسمی می‌تواند عامل دلیریوم و تغییرات شخصیتی باشد.
- بیماری غده فوق کلیوی از جمله آدیسون و کوشینگ نیز به اختلالات شناختی منجر می‌شود.
- کم‌کاری هیپوفیز نیز می‌تواند موجب بروز اختلالات شناختی شود، هر چند اغلب به دلیل علائم همراه تشخیص داده می‌شود.

۲-۲ بیماری‌های تغذیه‌ای

کمبود ویتامین‌ها به خصوص نیاسین و ویتامین B₁₂

(۱) acquired metabolic diseases

جدول ۳-۱: علائم کلینیکی که می‌تواند به افتراق افسردگی و زوال عقل کمک کند.

افسردگی	زوال عقل
شروع ناگهانی	شروع موزیانه
ثابت ماندن اختلال عملکرد	بیشرفت تدریجی اختلال عملکرد
ممکن است سابقه‌ای از افسردگی وجود داشته باشد.	بدون سابقه‌ای از افسردگی
بیمار از اختلال شناختی خود آگاه است و گاه در آن مبالغه می‌کند و غالباً از کاهش حافظه شکایت می‌کند	به طور مشخص بیمار از وسعت اختلال خود آگاه نیست و شکایتی از کاهش حافظه ندارد.
شکایت‌های بدنی یا تکراری مفرط و بیمار گونه از سلامتی خود (هیپوکوندریازیس) شایع است.	شکایت‌های بدنی غیر شایع است.
خلق افسرده	خلق متغیر
شکایت‌های مربوط به تغذیه و وزن، غالب است.	شکایت‌های محدودی در مورد تغذیه و وزن، وجود دارد.
اختلال معمولاً در شب بدتر نمی‌شود.	اختلال معمولاً در شب بدتر می‌شود.
معاینه نورولوژیک و بررسی‌های آزمایشگاهی، طبیعی است.	معاینه نورولوژیک و بررسی‌های آزمایشگاهی ممکن است غیرطبیعی باشد.

(۲) pseudodementia

گروه تبادل جزوات پزشکی

علایم حیاتی معاینات عمومی، عصبی و وضعیت روانی،

آزمایشگاهی و بررسی های تکمیلی که در جدول زیر آمده است،

ابی عصبی- رفتاری که شامل آزمون های حافظه (مانند

تشخیص داد و در بسیاری از موارد علت را شناسایی کرد.


ن ک کوتاه وضعیت ذهنی با MMSE) می شود و یافته های

جدول ۴-۱۳: ارزیابی بیمارانی که دچار دمانس هستند (پیشنهاد شده توسط AAN=American Academy of Neurology)

روتین:	اختیاری:
الکترولیت ها CBC سطح ویتامین B۱۲ تست های عملکرد تیروید سرولوژی سیفلیس CT/MRI	ESR سطح سرمی داروها تست HIV سرولوژی لایم آنالیز ادرار ۲۴ ساعته برای فلزات سنگین آزمایش مایع مغزی- نخاعی پرتونگاری از قفسه سینه الکتروکاردیوگرام الکتروانسفالوگرام PET/SPECT

جدول ۵-۱۳ آزمون کوتاه وضعیت ذهنی (MMSE)

نمره بیمار	حداکثر نمره	سوالات
۱	۱	امسال چه سالی است؟
۲	۱	در چه فصلی از سال هستیم؟
۳	۱	در چه ماهی (برجی) از سال هستیم؟
۴	۱	امروز چندم ماه است؟
۵	۱	امروز چه روزی از هفته است؟
۶	۱	ما در چه کشوری هستیم؟
۷	۱	ما در چه ناحیه/استان/شهرستانی هستیم؟
۸	۱	ما در چه شهری هستیم؟
۹	۱	نام این ساختمان چیست؟
۱۰	۱	ما در چه طبقه ای از ساختمان هستیم؟
۱۱	۳	من سه شی را نام می برم. پس از آن که هر سه کلمه را گفتم، می خواهم آنها را تکرار کنید. این سه کلمه را به خاطر بسپارید. چون پس از چند دقیقه از شما خواهم خواست آنها را دوباره تکرار کنید. گفتم، سنگ، شیر (موارد دیگر: پرتقال، کلید، اسب)
۱۲-۱	۵	حروف کلمه گلدان را هجی کنید. حالا لفظاً آن را برعکس هجی کنید.
۱۲-۲	۵ یا ۵	یا از عدد ۱۰۰ هفت تا کم کنید و ۷ تا ۷ تا از باقیمانده کم کنید.
۱۳	۳	حالا بگویید آن سه کلمه ای که از شما خواسته بودم به خاطر بسیار چه کلماتی بودند؟
۱۴	۱	ساعت منی را نشان بدهید و بپرسید اسم این چیست؟
۱۵	۱	مذاذ را نشان بدهید و بپرسید اسم این چیست؟
۱۶	۱	می خواهم این جمله را پس از من تکرار کنید: تاجر تو چه تجارت می کنی؟
۱۷	۱	لطفاً کلمات نوشته شده بر روی این کارت را بخوانید و آنگاه کاری را که از شما خواسته شده است انجام دهید. "چشم های تان را ببندید"

۱۸	یک جمله کامل بر روی این برگه کاغذ بنویسید. هر جمله‌ای که مایل هستید. اگر جمله فاعل، فعل و مفعول داشته باشد یک امتیاز بدهید.	۱
۱۹	لطفاً عین این شکل را در کنار آن بکشید:	۱
		
	در صورتی که تمام اضلاع و زوایا رعایت شده بودند و قسمت مشترک تشکیل یک چهار ضلعی می‌داد، یک امتیاز بدهید.	
۲۰	این کاغذ را با دست راست/چپ (دست مقابل دست غالب) بگیرید. آن را با دو دست یک بار از وسط تا کنید و کاغذ را روی زمین بگذارید.	۳
	نمره کل:	۳۰
	بیمار:	

۳- فراموشی کلی گذرا^(۵)

سندرم بالینی است که معمولاً درده ۶-۷ عمر و به یک نسبت در زن و مرد دیده می‌شود، ولی ممکن است در جوان‌ها هم دیده شود. این بیماری حمله گذرای اختلال حافظه است که به طور ناگهانی بروز می‌کند و برای ۴-۸ ساعت ادامه دارد اما به ندرت ممکن است ۲۴ ساعت طول بکشد و پس از آن به سرعت بهبود می‌یابد. بیمار قادر به حفظ اطلاعات جدید نیست و مکرر سؤال می‌کند و حوادث گذشته حتی تا چند روز قبل را هم ممکن است فراموش کرده باشد. همراه اختلال حافظه اغلب اختلال رفتار، بی‌قراری و نا آرامی وجود دارد، ولی سایر فعالیت‌های شناختی از قبیل رانندگی، نویسندگی و مهارت‌های اجتماعی و ارتباط با افراد، سالم است. حمله فراموشی معمولاً تکرار نمی‌شود، هر چند که مواردی از تکرار هم گزارش شده است.

فعالیت‌های هیجانی، جنسی، قرار گرفتن در هوای سرد و یا گرم به عنوان عوامل تسهیل کننده مطرح هستند. در هر صورت علت ناشناخته است، ولی عواملی مثل ایسکمی دوطرفه قسمت مدیال لب‌های تمپورال، احتقان وریدی، میگرن و بیماری‌های سایکوتنیک به عنوان اتیولوژی مطرح شده است.

۴- تومورهای مغزی

یک علت نادر اختلال حافظه است و شامل تومورهایی می‌شود که در داخل بطن سوم قرار دارند و به کف و یا دیواره‌ی آن فشار وارد می‌کنند. این اختلال حافظه شبیه سندرم کورساکوف است. به علاوه فرد اغلب، دچار سردرد، خواب‌آلودگی، اختلالات غدد درون ریز، نقایص میدان بینایی یا ادم پایی می‌باشد.

تذکر مهم

پس از این که تشخیص زوال عقل از نظر بالینی مطرح شد باید به موارد قابل درمان مثل خونریزی ساب‌دورال مغزی، تومورهای مغز، مسمومیت مزمن دارویی، هیدروسفالی با فشار طبیعی، کمبود ویتامین B₁₂، هیپوتیروئیدسم و موارد دیگر توجه خاص کرد. اقدامات تشخیصی برحسب شرح حال و تشخیص بالینی برای شناخت موارد قابل درمان زوال عقل و درمان مناسب آن ارزش و اهمیت فراوانی دارد.

سندرم‌های فراموشی^(۶)

سندرم اختلال حافظه که در ابتدای این فصل توصیف شد، می‌تواند ناشی از برداشتن دو طرفه قسمت میانی لوب تمپورال، سندرم کورساکوف، اختلالی تحت عنوان فراموشی کلی گذرا TGA، بره‌های بسته به سر^(۷)، هیپوکسی، انفارکتوس و خونریزی نری، آنسفالیت تب خالی^(۸) و تومورهای بطن سوم باشد.

۱- اختلال حافظه ناشی از سالمندی

در بین افراد سالمند، سندرمی به نام اختلال حافظه ناشی از سالمندی وجود دارد که تفاوت عمده‌ی آن با دمانس، عدم وجود سیر پیشرونده اختلال حافظه و نیز عدم اختلال در عملکرد فردی و اجتماعی است، البته این افراد باید از نظر پیشرفت علایم در درازمدت مورد بررسی نورولوژیک قرار گیرند.

۲- سندرم ورنیکه-کورساکوف^(۹)

در بخش اختلالات وابسته به مواد توضیح داده شده است.

(۱) Amnesic Syndroms

(۲) Closed head injury

(۳) Herpetic

(۴) Wernicke-korsakoff syndrome

(۵) Transient global amnesia

رمان، براساس نوع تومور شامل جراحی یا اشعه درمانی و یا دو، است.

۵- فراموشی روانزا یا انفکاکي^(۱)

شکایت از اختلال حافظه در بیماران افسرده و یا مضطرب شایع است و اغلب ناشی از عدم توجه می باشد. آمیزی انفکاکي مشخص می شود با:

فقدان منفرد یا نامتناسب آن قسمت از حافظه که برای شخص سرشار از پریشانی و دغدغه است و معمولاً محدود به زمان تجربه حادثه ای می شود که منجر به آسیب روحی شده است. گاه حتی برخی خاطرات، و نه کل خاطرات آن برهه از زمان از بین می رود (اختلال حافظه مربوط به حوادث گذشته است و حوادث جاری را شامل نمی شود و این نکته کلیدی در تشخیص است). چرا که این الگو برعکس الگویی است که به طور معمول در اختلال حافظه بیماری های ارگانیک دیده می شود. علاوه بر آن در فراموشی سایکوزنیک، ممکن است بیمار حتی نام خود را به خاطر نیابد، درحالی که این مورد، در اختلال حافظه ارگانیک به شدت نادر و دیررس است.

۶- داروها و عوامل دیگر

باید به مسمومیت با حلال های ارگانیک مثل trichloroethylene، فلزات سنگین مثل سرب و جیوه، به خصوص در مواردی که فرد مدت طولانی در معرض آنها قرار گرفته باشد، توجه کرد. داروهای توهم زها، داروهای ضدصرع مثل فنی توئین، داروهای آنتی کلینریک مثل تری هگزیفنیدیل و داروهای بنزودیازپینی، دیگوکسین، و کلیو کوئینول^(۲) ممکن است در حافظه، اختلال ایجاد کنند. بیهوشی عمومی برای چند ساعت موجب اختلال حافظه می شود.

۷- سیگار

سیگار کشیدن طولانی نیز باعث اختلال آن می شود.

۸- هیپوکسی

هیپوکسی ناشی از ایست قلبی و مسمومیت با گاز مونواکسید کربن می تواند نقص پایدار در حافظه ایجاد کند. هیپوکسی مزمن مثل انسداد راه های هوایی هم باعث اختلال حافظه می شود.

۹- مولتیپل اسکلروزیس

مولتیپل اسکلروزیس هم می تواند سبب اختلالات شناختی می شود.

۱۰- سندرم های پارانتوبلاستیک

دلیریوم^(۳)

معیار عمده تشخیص دلیریوم شامل اختلال هوشیاری و تغییر عملکرد شناختی است که در عرض یک دوره کوتاه زمانی از چند ساعت تا یک روز رخ داده باشد.

علائم بالینی

علی رغم علل مختلف آن علائم یکسان است و شامل خواب آلودگی، بی قراری، اختلال تمرکز و توجه، اختلال کلی شناخت (تفکر، یادآوری و ادراک)، اختلال روانی- حرکتی، اختلال در سیکل خواب و بیداری و عدم ثبات هیجانی است. درواقع دلیریوم یک حالت گیجی^(۴) همراه هذیان و توهم است که باعث بی قراری، ترس و وحشت بیمار می شود.

علائم دلیریوم، اغلب در شب تشدید می شود. شروع ناگهانی اختلال حافظه و زبان^(۵) و ناتوانی در درک زمان، مکان و شخص^(۶) که قبلاً در فرد وجود نداشته، مشخص کننده دلیریوم است. در اغلب موارد یک بیماری داخلی یا نورولوژیک است که به حالت دلیریوم منجر می شود و پس از بهبود آن بیماری داخلی یا نورولوژیک زمینه ای، بهبود می یابد.

علل دلیریوم

دلیریوم ممکن است ناشی از یک سری بیماری های داخلی یا نورولوژیک باشد. تقریباً هر وضعیت حاد داخلی یا جراحی می تواند موجب دلیریوم شود. علل شایع به دو گروه بیماری های سیستمیک و بیماری های اولیه مغز تقسیم می شوند.

- بیماری های اولیه مغز شامل ضربه به سر، سکتة مغزی، افزایش فشار داخل جمجمه عفونت ها و تشنج می شود.
- بیماری های سیستمیک ممکن است عفونی، قلبی- عروقی و بیماری های غدد درون ریز باشد.
- مسمومیت با مواد از جمله الکل و سوء مصرف داروها و همین طور محرومیت از این داروها نیز ممکن است موجب دلیریوم شود.
- بالاترین احتمال دلیریوم در بیمارانی است که در بیمارستان بستری هستند، (در ۲۰-۱۰٪ بیماران بستری رخ می دهد). این احتمال در بیماران مسنی که مدت طولانی در بیمارستان بستری هستند بیشتر است. بنابراین عوامل مستعدساز

(۳) Delirium
(۴) confusion
(۵) language
(۶) disorientation

(۱) Psychogenic or Dissociative Amnesia
(۲) Clioquinol

نصب و برداری از سیستم عصبی، آلودگی منابع مریخی نخاعی،
الکتروآنسفالوگرافی، تیترا آنتی-بادی HIV، آنزیم‌های قلبی،
بررسی گازهای خونی و بررسی از نظر اتوانتی‌بادی‌ها خواهد بود.

در مان به صورت حذف عامل ایجاد کننده (در صورت
امکان، رفع کمبودهای تغذیه‌ای، تجویز ویتامین‌ها به ویژه
تیمین در موارد لازم و تنظیم مناسب آب و الکترولیت خواهد
بود. اقدامات حفاظتی و حمایتی که شامل استراحت و خواب به
میزان کافی، ایجاد محیط آشنا برای بیمار مثل وجود آشنایان و
بستگان، نور کافی و کاهش تردد افراد، کاهش اضطراب بیمار
از طریق عدم برخورد با بیمار (نه تأیید و موافقت با هذیان‌های
بیمار) و استفاده از داروهای آرام‌بخش برای جلوگیری از وارد
کردن آسیب به خود و اطرافیان (در آنسفالوپاتی کبدی نباید از
داروهای آرام بخش استفاده کرد) مفید خواهد بود.

داروهای آنتی‌پسیکوتیک از جمله هالوپریدول و دیگر
آنتی‌پسیکوتیک‌های آتیپیک مثل risperidone در کنترل
اختلالات رفتاری بیماران (مشروط بر آن که محرومیت از الکل
یا دیگر مواد را نداشته باشند) بسیار مؤثر هستند (در یک فرد بالغ
می‌توان تا ۲۰ میلی گرم هالوپریدول به کار برد).

همان طور که ذکر شد از این داروها در موارد سندرم حاد قطع
الکل و یا دارو نباید استفاده شود و درمان انتخابی در این موارد،
بنزودیازپین‌ها است.

پیش‌آگهی این بیماران بسته به علل ایجاد کننده آن دارد.

شامل بستن بالابال، وجود دما، و سایر بیماری‌های ذهنی
و یا جسمی است. بیماران مسنی که بیماری قلبی-عروقی
دارند یا مورد اعمال جراحی ارتوپدیک قرار گرفته‌اند و آنهایی
که در بخش مراقبت‌های ویژه یا واحدهای درمانی سرطان
هستند، بیشترین احتمال دلیریوم را دارند.

- بیمارانی که کاهش بینایی و شنوایی دارند و از عینک یا
سمک خود استفاده نمی‌کنند نیز در معرض دلیریوم قرار
دارند.
- در افراد مسن داروهای خواب‌آور و آنتی‌کلینژیک‌ها از
علل شایع ایجاد دلیریوم هستند.

ندامات لازم در درمان حالت دلیریوم

دلیریوم یک اورژانس پزشکی است و ارزیابی سریع عوامل
تعدد ساز حیاتی است زیرا بیماری یا مسمومیت دارویی اگر
نان نشود ممکن است کشنده باشد.

چهار اقدام کلیدی در اداره بیمار شامل موارد زیر است:

- ۱- مشخص نمودن علت
 - ۲- کنترل رفتار
 - ۳- جلوگیری از عوارض
 - ۴- تأمین نیازهای اعضای بدن
- ارزیابی خط اول، انجام CBC، الکترولیت‌ها، تست‌های
لمکرد کبدی، کلیوی و تیروئید ESR، بررسی از نظر
مسمومیت‌ها، سرولوژی سیفلیس، کشت خون و ادرار،
نوشناسی از قفسه صدری و الکتروکاردیوگرافی است. در
ورت عدم مشخص شدن علت، آنگاه ارزیابی‌های دیگر شامل

منابع

1. Allan H. Ropper, Robert H. Brown: Degenerative diseases of the nervous system :Adams and Victor Principles of Neurology ,8th Ed.McGraw-Hill,2005,pp898-910
2. Allan H. Ropper, Robert H. Brown: DEMENTIA AND THE AMNESIC SYNDROME WITH COMMENTS ON THE NEUROLOGY AND INTELLIGENCE AND MEMORY :Adams and Victor Principles of Neurology ,8th Ed.McGraw-Hill,2005,pp367-383
3. Lewis P. Rowland:Symptoms of neurologic disorders: Merritt s Neurology, 11thEd. Lippincott Williams & Wilkins,2005,pp3-8

4. Lewis P. Rowland:Dementias: Merritt s Neurology, 11thE Lippincott Williams & Wilkins,2005,pp771-781
5. Michael J. Aminoff,David A. Greenberg,Roger P.Simo Disorders of cognitive function: Clinical Neurology , 6th E McGraw-Hill,2005,pp44-68
6. Neill R. Graff-Radford : Alzheimer's Disease and Mild
7. Cognitive Impairment.in Brendan J. Kelley, MD, Rona C. Petersen, PhD, MD: Neurologic Clinics,ELSEVIE SAUNDERS,2007,PP 577 -609

فصل

۱۴

ام اس و سایر بیماری‌های
دمیلینیزان

**Multiple Sclerosis and other
Demyelinating Diseases**

گروه نورولوژی

گروهی از بیماری‌های سیستم عصبی مرکزی در اثر اختلال میلین ایجاد می‌شوند. (یادآوری می‌شود که میلین در سیستم عصبی مرکزی توسط سلول‌های الیگودندروسیت ساخته می‌شود قش اصلی آن افزایش سرعت انتقال پیام‌های عصبی است طوری که سرعت انتقال پیام در آکسون‌های پوشیده از غلاف پهن ۷۰ متر در ثانیه و حال آنکه در آکسون‌های بدون میلین ۱ متر در ثانیه است. تخریب میلین به هر علتی باعث کاهش سرعت انتقال پیام عصبی می‌شود.) این دسته از بیماری‌ها خود دو گروه تقسیم‌بندی می‌شوند.

در گروه اول، عامل تخریب میلین، یک نقص بیوشیمیایی لیه در ساختار میلین است. به این گروه، dysmyelinating گفته می‌شود. بیماری‌های این گروه ارثی هستند و از جمله آنها می‌توان به لکودیستروفی‌ها و بیماری الکساندر اشاره کرد.

در گروه دوم، عوامل بیرونی، عامل تخریب میلین هستند. این گروه، بیماری‌های demyelinating گفته می‌شود. ماری‌های این گروه اکتسابی هستند و شامل بیماری‌های وادایمنی (ام‌اس و انسفالومیلیت منتشر حاد)، عفونی کوانسفالوپاتی مولتی فوکال پیش‌رونده (PML) و توکسیک-نابولیک (کمبود ویتامین B_{۱۲}، مسمومیت با مونوکسید کربن، یوه و غیره) هستند. در این فصل با توجه به اهمیت و شیوع، ماری ام‌اس و انسفالومیلیت منتشر حاد مورد بحث قرار خواهد رفت.

ام‌اس

کلیات و تاریخچه

در بیماری ام‌اس میلین دستگاه عصبی مرکزی به صورت لاک‌های کوچک یا بزرگ دچار التهاب و تخریب می‌شود. هر نند در دسته‌بندی بیماری‌های عصبی، ام‌اس به عنوان یک بیماری التهابی میلین‌زا در نظر گرفته می‌شود اما شواهد متعددی ناکی از این است که علاوه بر میلین، آکسون نیز حتی در مراحل لیه بیماری در معرض تخریب قرار دارد.

توصیف علائم و نشانه‌هایی از بیماران که شاید بتوان آنها ا مواردی از ام‌اس محسوب نمود از گزارش‌های پزشکی قرن نوزدهم به‌دست آمده است. اما دقیق‌ترین توصیف بیماری را رای اولین بار ژان مارتین شارکو (پدر علم نورولوژی) ارائه داده ست. شارکو با اتوپسی بیماری که مبتلا به نیستاکموس، لرزش ست و اختلال تکلم بود اسکروزهای متعدد را در بافت سفید غز مشاهده نمود و آن را Sclerosis en plaque نام‌گذاری کرد.

این بیماری در زنان تقریباً دو برابر مردان بروز می‌کند و شایع‌ترین سن ابتلا بین ۲۰-۴۰ سالگی است. اگر چه به‌ندرت مواردی از ابتلا در سنین دو سالگی یا دهه هشتم زندگی نیز گزارش شده است. پراکندگی بیماری در نقاط مختلف جهان متفاوت است. به طوری که در نواحی شمالی اروپا و آمریکا شیوع آن چندین برابر ژاپن، آفریقا یا خاورمیانه است. بیشترین شیوع گزارش شده در نواحی شمالی اسکاتلند (۲۵۰ در هر ۱۰۰۰۰۰) و کم‌ترین آن مربوط به نواحی استوایی است. به طور کلی هرچه از خط استوا به سمت قطب شمال یا جنوب دورتر شویم شیوع بیماری افزایش می‌یابد. مطالعات اپیدمیولوژیک نشان داده است که خطر بروز بیماری در افرادی که تا ۱۵ سالگی در مناطق با شیوع بالا زندگی کرده‌اند زیاد است ولی احتمال ابتلا در افرادی که پس از این سن به نواحی مذکور مهاجرت می‌کنند کمتر از ساکنان بومی آن منطقه است. برعکس، کسانی که قبل از ۱۵ سالگی به نواحی کم خطر مهاجرت می‌کنند ریسک ابتلا آنان از والدینشان کمتر است. لذا این احتمال وجود دارد که مواجهه با یک عامل محیطی قبل از سن ۱۵ سالگی ریسک ابتلا را در افراد تغییر دهد. گزارش‌های اخیر از آمریکا، اروپا، استرالیا و خاورمیانه بیانگر افزایش شیوع بیماری در جهان است.

ایولوژی

با وجود تحقیقات فراوانی که از نیمه دوم قرن نوزدهم در مورد بیماری انجام شده است، اما هنوز علت اصلی آن مشخص نشده‌است. در این زمینه نظریات مختلفی ارائه شده و مورد بحث قرار گرفته است. از میان نظریات مطرح شده می‌توان به عوامل ژنتیک، عوامل محیطی و پدیده خودایمنی اشاره نمود.

عوامل ژنتیک

یافته‌های زیر نقش عوامل ژنتیک را در بیماری ام‌اس آشکار می‌کند.

- ۱- شیوع MS در نژادهای مختلفی که در یک جامعه زندگی می‌کنند متفاوت است برای مثال بیماری در سفیدپوستان به مراتب بیش از سیاهپوستان یک جامعه دیده می‌شود.
- ۲- خویشاوندان درجه یک و دو بیماران ام‌اس بیش از سایر افراد جامعه در معرض ابتلا به بیماری هستند برای مثال احتمال ابتلا برادر و خواهر بیمار ام‌اس ۵ تا ۱۵ بار بیش از سایر افراد است.
- ۳- مطالعات انجام شده بروی دوقلوها نشان داده است که احتمال ابتلا در دوقلوهای تک‌تخمکی (۳۰-۲۵٪) و در دوقلوهای دوتخمکی (۵-۲٪) است.

توارت اماس را می توان بر اساس دو معیار مختلف سنجید: میخ داد و به نظر می رسد که ژن های مختلفی در ایجاد بیماری ح داشته باشند. از میان ژن های مسئول، کمپلکس MHC^(۱) بر روی کروموزوم ۶ قرار دارند حائز اهمیت می باشند. افراد دارای HLA از گونه های DR₂، DW₂ بیشتر در معرض ابتلا هستند.

عوامل محیطی و مکانیسم های خودایمنی

در افراد نرمال تعداد کمی از سلول های ایمنی T و B وجود دکه قادرند نسبت به بافت های بدن خود فرد واکنش ان دهند. به نظر می رسد که این تعداد کم از سلول ها در طی مل سیستم ایمنی وارد گردش خون شده اند. پدیده خودایمنی نی اتفاق می افتد که یک عامل خارجی مانند باکتری، و ویروس آنتی ژن های محیطی بتوانند باعث تحریک و تکثیر گروهی بن سلول ها شوند. ممکن است بخشی از دیواره باکتری یا ساختمان یک ویروس شباهت ملکولی با پروتئین های میلیون سیستم عصبی مرکزی داشته باشد و تحریک این سلول ها ث فعالیت سیستم ایمنی و تخریب میلین شود، پدیده ای که طالاحاً به آن تقلید ملکولی^(۲) گویند.

عفونت سیستم عصبی و تخریب بافت ممکن است باعث شدن این آنتی ژن ها شده، سیستم ایمنی را فعال کند. تاکنون یاری از ویروس ها به عنوان عامل محرک اماس مورد بحث قرار نه اند چرا که آنتی بادی ضد آنها در سرم، مایع مغزی - نخاعی و بی بافت عصبی بیماران اماس یافت شده است. از میان ویروس ها توان به عامل سرخک، تب خال، زونا^(۳) و آنفلوآنزای C اشاره د. مطالعات جدید نقش ویروس هرپس نوع ۶، کلامیدیا پنومونیا^(۴) یروس ایشیتاین بار EBV را مطرح کرده اند، ولی تاکنون هیچ عامل ونی قطعی برای بیماری اماس شناخته نشده است.

مطالعات انجام شده بر روی مدل حیوانی اماس به نام EA^(۵) بیانگر نقش پروتئین پایه ای میلین^(۶) در ایجاد مدل وانی و احتمالاً اماس انسانی است. بر اساس این مطالعات به ر می رسد که MBP به عنوان یک آنتی ژن باعث فعال شدن ستم ایمنی علیه میلین می شود. این نکته که سلول های T باس به MBP در سرم، مایع مغزی - نخاعی و ضایعات بیماران س مشاهده شده است می تواند شهادی بر این ادعا باشد. به ن ساده در بیماری اماس سلول های T و B نسبت به میلین راف آکسون واکنش نشان داده باعث تخریب آن می شوند. در ن تخریب واکنش های ایمنی هم از نوع سلولی و هم از نوع مورال نقش دارند.

وجه مشخصه بیماری اماس وجود ضایعاتی در بافت سفید است که اصطلاحاً به آنها پلاک^(۷) گفته می شود. در این پلاک ها میلین به صورت کامل یا ناقص دچار تخریب شده و سلول های التهابی T و B همراه با ماکروفاژهای فعال شده دیده می شوند. از بین رفتن الیگودندروسیت ها از یافته های دیگر به خصوص در پلاک های مزمن است. در برخی از پلاک ها آکسون نیز دچار صدمه و تخریب شده است که می تواند توجیه گر علائم غیر قابل برگشت در بیماری باشد. تکثیر سلول های آستروسیت و ایجاد گلیوز^(۸) از مشخصات دیگر بیماری اماس است.

تظاهرات بالینی

علائم بیماری بسته به این که پلاک ها در کجای مغز یا نخاع باشند کاملاً متفاوت است.

• نوریت اپتیک

پیدایش پلاک در عصب بینایی می تواند سبب نوریت اپتیک^(۹) شود که یکی از شایع ترین علائم در بیماری اماس است. نوریت اپتیک معمولاً یک طرفه بوده ولی ممکن است به صورت دو طرفه نیز دیده شود. علائم به صورت کاهش بینایی، تاری دید، اختلال در دید رنگ به خصوص رنگ قرمز و نیز درد حین حرکت چشم تظاهر می کند. در معاینه دیسک اپتیک ممکن است کاملاً نرمال بوده یا حاشیه ای ملتهب داشته باشد^(۱۰). کاهش دید غالباً به صورت موقتی بوده بیمار طی یک تا چند هفته دید خود را تا حد زیادی به دست می آورد، در مرحله مزمن، ممکن است فوندوسکوپی آتروفی عصب بینایی را نشان دهد.

• ضعف اندام ها

یکی دیگر از علائم بالینی شایع در اماس است که می تواند به صورت ضعف اندام های تحتانی^(۱۱)، هر چهار اندام^(۱۲) یا ضعف یک اندام^(۱۳) باشد. علاوه بر این ضعف در یک نیمه بدن^(۱۴) نیز با احتمال بسیار کمتر ممکن است دیده شود. ضعف غالباً همراه با سایر علائم درگیری پیرامیدال شامل اسپاستیسیتی^(۱۵)، افزایش رفلکس های وتری و علامت بابنسکی دیده می شود. در بسیاری از موارد بیمار با شکایت ضعف در یک یا چند اندام مراجعه می کند اما در معاینه علائم پیرامیدال در سایر اندام ها نیز یافت می شود.

(۷) Plaque

(۸) Gliosis

(۹) Optic Neuritis

(۱۰) Papillitis

(۱۱) Paraparesis

(۱۲) Quadriparesis

(۱۳) Monoparesis

(۱۴) Hemiparesis

(۱۵) Spasticity

(۱) MHC (Major histocompatibility)

(۲) Molecular Mimicry

(۳) Varicella

(۴) Chlamydia Pneumonia

(۵) Experimental Allergic Encephalomyelitis

(۶) Myelin Basic Protein MBP

گروه تبادل جزوات پزشکی

@Tabadol_jozveh

مانند اختلال در حافظه، تمرکز و قدرت تجزیه و تحلیل در گروهی از بیماران دیده می شود و در موارد پیشرفته باعث اختلال در فعالیت های روزمره بیمار می شود.

• افسردگی

درجاتی از افسردگی در بیش از نیمی از بیماران دیده می شود که می تواند اولیه یا ثانویه به بیماری باشد. خودکشی در بیماران اماس شایع تر از جمعیت نرمال است.

• عدم تحمل به گرما^(۳)

بیماران اماس معمولاً نسبت به گرما حساس هستند به طوری که با افزایش دما، دچار تشدید علائم می شوند. در جریان یک تب، علائم موجود ممکن است آنقدر تشدید شود که که با حمله جدید اشتباه گردد. اما تشدید علائم به دنبال گرما زود گذر بوده با تغییر درجه حرارت برطرف می شود. تشدید علائم بیمار را با ورزش و گرما اصطلاحاً علامت Uthoff گویند.

• علامت لرمیت

بیمار ممکن است به دنبال خم کردن گردن، از احساس شوک برقی در اندام ها شکایت کند که اصطلاحاً به آن علامت لرمیت^(۴) گویند. این علامت نشانه آسیب نخاع گردنی است.

اختلالات جنسی، سرگیجه، نورالژی عصب سه قلو و فلج عصب هفتم از علائم دیگری هستند که ممکن است در بیماری اماس دیده شوند. بنابراین به طور کلی نشانه های بیماری به صورت سندرم های چشمی، نخاعی، حسی، ساقه مغزی، مخچه ای و روانی است که با درجات متفاوت در بیماران دیده می شود.

سیر بالینی

بیماری اماس از نظر بالینی به چهار فرم تقسیم می شود:

• فرم عود کننده - بهبود یافته^(۵)

۸۵٪ بیماران در شروع بیماری خود در این گروه قرار دارند. علائم به صورت حملات واضح و سپس بهبودی نسبی یا کامل تظاهر می کند.

طبق تعریف حمله^(۶) عبارت است از: ایجاد یک علامت جدید که حداقل ۲۴ ساعت باقی مانده و با بیماری اماس قابل توجه باشد. نکته قابل توجه این است که حملات باید حداقل یک ماه از یکدیگر فاصله داشته باشند تا به عنوان یک

از شکایات های شایع در اماس است. به طوری که بیش از ۹۰٪ بیماران آن را تجربه می کنند. گاهی خستگی با میزان ضعف عضلانی قابل توجه نیست و بیمار حتی با فعالیت های عادی نیز دچار خستگی می شود.

• علائم حسی

شایع و کاملاً متغیر است. احساس گزگز و مور مور در انگشتان یا تنه (پارستزی) احساس سوزش اندام ها یا احساس تورم و گرفتگی اندام از مشکلات حسی شایع در اماس می باشد. علاوه بر این بیش از ۵۰٪ بیماران از درد در نواحی مختلف با شدت های متفاوت شکایت دارند. علائم حسی ممکن است در صورت، تنه و یا اندام ها دیده شود. در معاینه کاهش یا از بین رفتن حس سطحی و عمقی دیده می شود (وجود سطح حسی در تنه بیانگر ضایعه نخاعی است).

• دو بینی

ممکن است در اثر فلج بین هسته ای^(۱) یا فلج عصب ششم و به ندرت اعصاب سوم و چهارم مغزی ایجاد شود.

فلج بین هسته ای به دلیل آسیب الیاف طولی داخلی^(۲) است. در فلج بین هسته ای، چشم سمت مبتلا نمی تواند به سمت داخل نگاه کند و چشم مقابل در نگاه به خارج دچار نیستاگموس می شود. به طور مثال اگر MLF چپ آسیب ببیند هنگام نگاه به راست چشم چپ به داخل نمی چرخد و چشم راست نیز دچار نیستاگموس می شود. شایع ترین علت INO در افراد جوان بیماری اماس است و فلج بین هسته ای دو طرفه تقریباً همیشه تأیید کننده این بیماری است.

• آتاکسی

می تواند در اثر ایجاد پلاک در مخچه، ساقه مغز یا نخاع ایجاد شود. علاوه بر اندام ها، بیمار ممکن است دچار آتاکسی در تنه نیز شود و حتی در نشستن نیز دچار مشکل شود. در معاینه ممکن است ترکیبی از آتاکسی حسی و مخچه ای یافت شود.

• اختلالات اسفنکتری

در بیش از ۹۰٪ بیماران به شکل های مختلف مانند احتباس، بی اختیاری یا تکرر ادرار دیده می شود و ممکن است ناشی از پلاک های مغزی یا نخاعی باشد.

• یبوست

از شکایات شایع بیماران است ولی بی اختیاری مدفوع کمتر از موارد فوق دیده می شود.

(۳) cognitive

(۴) Heat Intolerance

(۵) Lermitt's sign

(۶) Remitting - Relapsing

(۷) Attack -Relapse

(۱) Inter nuclear ophthalmoplegia INO

(۲) MLF

حمله مغز بیمار را می‌تواند برای مثال بیماری که دچار نوریت اپتیک شده و پس از ده روز دچار علائم مخچه‌ای به صورت عدم تعادل نیز می‌شود دارای یک حمله بوده است چرا که فاصله زمانی دو واقعه در این بیمار کمتر از یک ماه می‌باشد.

• فرم پیشرونده ثانویه^(۱)

بسیاری از بیماران مبتلا به ام‌اس عودکننده پس از گذشت سال‌ها به این فرم تبدیل می‌شوند. در این حالت بیماری با یا بدون حملات واضح در طول زمان به صورت تدریجی پیشرفت می‌کند.

• فرم پیشرونده اولیه^(۲)

در این فرم بیمار حمله‌ای را تجربه نکرده و علائم از ابتدا به صورت پیشرونده و تدریجی تشدید می‌یابد. این بیماران در مقایسه با گروه اول سریع‌تر دچار ناتوانی می‌شوند.

• فرم پیشرونده-عود کننده^(۳)

در این فرم بیمار از ابتدا، هم دچار حمله و هم تشدید علائم به صورت تدریجی می‌شود و در حقیقت بیماری به صورت تدریجی شروع شده و تشدید می‌یابد و در حین تشدید علائم به صورت تدریجی، حملاتی را نیز تجربه می‌کند.

شخصی

مهم‌ترین اصل تشخیصی در ام‌اس حملاتی است که ندگی در زمان و مکان را نشان می‌دهد، یعنی حملات با فاصله بی‌حداقل یک‌ماه است (پراکندگی در زمان) و در ضمن درگیری واحی مجزا از سیستم عصبی روی داده باشد (پراکندگی در ن). همان‌گونه که اشاره شد هر حمله باید حداقل ۲۴ ساعت ل کشیده، فاصله زمانی بین آنها حداقل یک‌ماه باشد.

نکته مهم دیگر در تشخیص ام‌اس این است که علائم چ بیماری دیگری قابل توجه نباشد و تشخیص‌های افتراقی خوبی کنار گذاشته شوند. امروزه علاوه بر شواهد بالینی از MRI می‌توان برای نشان دادن پراکندگی ضایعات در زمان و مکان استفاده نمود. MRI مغز بیماران ام‌اس در ۹۵٪ موارد پلاک‌های زمینه را نشان می‌دهد. این پلاک‌ها به طور عمده در نواحی اف بطن‌های جانبی قرار دارند اما ماده سفید زیر کورتکس اب کورتیکال) نیز از نواحی شایع دیگر برای مشاهده پلاک‌ها ست. پلاک‌های ساقه‌ی مغز، مخچه و نخاع نیز در تشخیص اری از اهمیت خاصی برخوردار می‌باشند.

الف- MRI

تقریباً همه‌ی پلاک‌های ام‌اس در مرحله حاد با تزریق ماده‌ی Enhance شده ممکن است به شکل‌های گوناگون دیده

شوند. در نمایی T_۲ پلاک‌ها به صورت نواحی با سیگنال بالا دیده می‌شوند. برخی از ضایعات ام‌اس در نمایی T_۱ به صورت پلاک‌های هیپواینتنس^(۵) دیده می‌شوند که به آنها Black hole گفته می‌شود. اکثر پلاک‌های مغز بدون علامت بالینی و برعکس بیشتر پلاک‌های نخاع علامت‌دار می‌باشند.

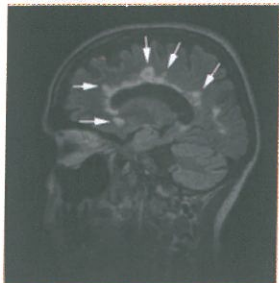
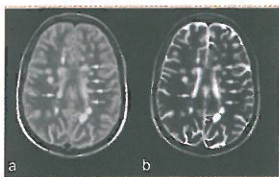
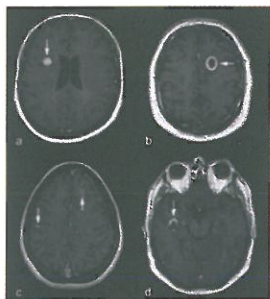
ارتباط قابل توجه و پراهمیتی بین تعداد پلاک‌های مغز و علائم بالینی بیمار وجود ندارد با این حال این ارتباط با پلاک‌های T_۲ بیش از پلاک‌های T_۱ گزارش شده است. (شکل ۱-۱۴)

ب- مایع مغزی- نخاعی

در موارد مشکوک کمک‌کننده است. پروتئین و سلول مایع نخاع ممکن است افزایش مختصری داشته باشد ولی افزایش تولید IgG و بالا رفتن آن در مایع مغزی- نخاعی و همچنین پیدایش باند الیگوکلونال، ارزش تشخیصی دارند. مایع مغزی- نخاعی در رد برخی از تشخیص‌های افتراقی نیز کمک‌کننده است.

ج- پتانسیل‌های برانگیخته

از پتانسیل‌های برانگیخته^(۶) به‌خصوص پتانسیل برانگیخته



شکل ۱-۱۴: ضایعات ام‌اس در MRI

(۴) Hyperintense
 (۵) Hypointense
 (۶) Evoked Potential

(۱) Secondary progressive
 (۲) primary progressive
 (۳) Progressive-Relapsing

۱۱- بیماری‌های دژنراتیو نخاع و مغز مانند آتاکسی فردریش

۱۲- آسیب‌های ایسکمیک پراکنده

۱۳- برخی تومورها مانند لنفوم مغزی و گاهی متاستاز

۱۴- سندرم سوساک^(۵)

۱۵- تروما

پیش‌آگهی

اکثر بیماران سال‌ها پس از شروع بیماری دچار ناتوانی جسمی می‌شوند به طوری که ۱۵ سال پس از شروع، نیمی از بیماران برای حرکت نیاز به کمک دارند و ۸۰٪ بیماران ۲۵ سال پس از شروع دچار ناتوانی حرکتی می‌شوند. باید یادآوری شود که حدود ۲۰-۱۰٪ بیماران حتی پس از گذشت سال‌ها از بیماری جسمی ناتوان نمی‌شوند و فعالیت‌های روزمره خود را به خوبی انجام می‌دهند به این گروه از بیماران، بیماران خوش‌خیم^(۶) گفته می‌شود.

به طور کلی در موارد زیر پیش‌آگهی M.S بهتر است.

- شروع علائم پیش از سن ۴۰ سالگی
- جنس مؤنث
- آغاز بیماری با نوریت اپتیک
- کم بودن تعداد حملات در چند سال اول
- بیماری با سیر بهبود یابنده - عود کننده^(۷)
- بیمارانی که در ۵ سال اول میزان ناتوانی‌شان ناچیز باشد.

موارد زیر نشانه پیش‌آگهی بد در ام‌اس است:

- ۱- شروع پس از سن ۴۰ سالگی
- ۲- شروع با علائم مخچه‌ای
- ۳- سیر یکنواخت و پیشرونده
- ۴- شروع بیماری با گرفتاری همزمان چندین بخش از دستگاه اعصاب مرکزی
- ۵- جنس مذکر

بیمارانی که تنها دچار یک حمله شده‌اند و برای آنها احتمال

بیماری ام‌اس مطرح است اصطلاحاً سندرم ایزوله بالینی^(۸) نامیده می‌شوند. در این بیماران برخلاف بیماران ام‌اس قطعی^(۹) تعداد پلاک‌ها در MRI مغز ارزش پیش‌گویی کننده دارند. هرچه تعداد پلاک‌ها در MRI اولیه بیشتر باشد احتمال تبدیل CIS به MS قطعی بیشتر است. بیمارانی که در MRI مغز آنها سه تا یا بیشتر پلاک دیده می‌شود، احتمال ابتلا آنها به ام‌اس قطعی طی ۱۰ سال ۸۰-۷۰٪ است. برعکس در صورتی که MRI نرمال باشد این احتمال به کمتر از ۱۰٪ می‌رسد.

یکی از اصول مهم در تشخیص بیماری ام‌اس رد سایر تشخیص‌های افتراقی است چرا که با توجه به پراکندگی و گستردگی ثم بالینی در ام‌اس بسیاری از بیماری‌های دیگر سیستم عصبی کزی به عنوان تشخیص‌های افتراقی مطرح می‌شوند.

این بیماری در یک فرد جوان با علائم واضح و پلاک‌های متمرکز در MRI به آسانی تشخیص داده می‌شود اما در موارد تپیک گاهی تشخیص بیماری به سادگی انجام پذیر نیست.

تشخیص قطعی ام‌اس در موارد زیر باید با احتیاط و با رد سایر تشخیص‌های افتراقی انجام شود.

- ۱- هرگاه علائم فقط با یک محل آناتومیک از سیستم عصبی (مانند نخاع گردنی یا ساقه مغز) به خوبی توجیه شود.
- ۲- اگر بیمار در طول زمان هیچ‌گاه علائم بینایی، حسی و اختلال ادراری را تجربه نکرده باشد.
- ۳- هرگاه بیماری با علائمی که در ام‌اس نادر هستند مانند افزایش، کره، اختلال هوشیاری یا تشنج تظاهر می‌کند (تظاهر اولیه به صورت موارد فوق باشد).
- ۴- MRI مغز و نخاع کاملاً نرمال باشد. هر چند نرمال بودن آنها M.S را کاملاً رد نمی‌کند، اما تشخیص باید با احتیاط انجام شود.

تشخیص افتراقی

برحسب محل درگیری ام‌اس، بیماری‌های زیر ممکن است تشخیص افتراقی آن مطرح شوند.

- ۱- واسکولیت‌ها (لوپوس، بهجت، سندرم آنتی کاردیولپین)
- ۲- بیماری کاداسیل^(۱)
- ۳- انسفالومیلیت حاد دمی‌لینزان^(۲)
- ۴- لکودستروفی‌ها
- ۵- بیماری ایدز
- ۶- آلودگی به ویروس HTLV_۱
- ۷- بیماری لایم^(۳)
- ۸- سیفلیس دستگاه عصبی
- ۹- سارکوئیدوز

(۵) Susac

(۶) Benign MS

(۷) RRMS

(۸) Clinically isolated syndrome CIS

(۹) Established

(۱) VEP

(۲) CADASIL

(۳) Acute demyelinating encephalomyelitis=ADEM

(۴) Lyme

تا کنون درمان قطعی برای این بیماری شناخته نشده است
 زمان‌های موجود را می‌توان به سه دسته تقسیم نمود:

الف: درمان مرحله حاد

در این مرحله از کورتیکواستروئیدها به صورت تزریقی استفاده می‌شود. معمولاً ۱۰۰۰ mg روزانه متیل پردنیزولون به مدت ۳ تا ۵ روز به بیمار تزریق می‌شود. پس از تزریق ممکن است بیمار برای دو هفته استرئید خوراکی (مثلاً پردنیزولون) دریافت کند، یا اصلاً درمان خوراکی انجام نشود.

در موارد حملات شدید گاهی از تعویض پلاسما^(۱) نیز استفاده می‌شود.

ب: درمان‌هایی که سیر بیماری را تغییر می‌دهند:

از این گروه می‌توان به اینترفرون‌های بتا یک، گلاتیرامر استات و میتوکسانترون و ناتالیزوماب اشاره کرد. توضیح این که در سال‌های اخیر چند داروی خوراکی به لیست این گروه افزوده شده است که عبارتند از: Gilenia, Teriflunamide, BG_۴.

اینترفرون‌های بتا با مکانسیم‌های مختلف باعث کاهش ب و در نتیجه کاهش حملات در بیماری ام‌اس می‌شوند. باید داشت که اثرات اینترفرون‌ها بر روی بیماران ۱۰۰٪ نیست مجموع موجب کاهش ۴۰-۳۰٪ در عود حملات می‌شوند. به مهم دیگر این که از این داروها عمدتاً در فرم عودکننده اده می‌شود. شایع‌ترین عارضه این داروها علائم شبیه به اخوردگی پس از تزریق است.

در حال حاضر اینترفرون‌های بتا به سه فرم تزریقی در بازار ود است.

نوع بتا یک a^(۲) که به صورت عضلانی هفته‌ای یک بار تزریق می‌شود.

نوع بتا یک a^(۳) که سه بار در هفته به صورت زیرجلدی تزریق می‌شود.

بتا یک b^(۴) که به صورت یک روز در میان زیرجلدی تزریق می‌شود.

گلاتیرامر استات داروی دیگری است که ترکیب سنتتیک و مشابه MBP (Myelin Basic Protein) است و به صورت روزانه ۲۰ mg زیرجلدی تزریق می‌شود.

میتوکسانترون^(۵)

گروه داروئی سیستمیک استروئید هورمونی کژ حملات

بیماری به داروهای فوق پاسخ نداده و نیز در نوع پیشرونده ثانویه استفاده می‌شود. عوارض جانبی دارو نسبتاً زیاد است و استفاده از آن باید با مراقبت کامل از بیمار انجام شود. مهم‌ترین عارضه این دارو اثرات قلبی به صورت نارسایی یا کاردیومیوپاتی است. تزریق دارو به صورت هر ۳ ماه به میزان ۲۱۲ mg/m است.

قبل از هر تزریق بیمار باید از نظر قلبی و خونی بررسی شود.

• ناتالیزوماب^(۶)

یک آنتی‌بادی مونوکلونال است که به رسپتور خاصی از نفوسیت‌ها چسبیده و مانع خروج آنها از دیواره عروق می‌شود. اثرات این دارو تقریباً حدود دو برابر اینترفرون‌ها است. مهم‌ترین عارضه دارو بیماری لکوانسفالوپاتی مولتی فوکال پیشرونده^(۷) می‌باشد.

متأسفانه برای ام‌اس پیشرونده اولیه تاکنون درمان خاصی توصیه نشده است.

ج: درمان‌های علامتی

بیمار ام‌اس بر حسب وجود پلاک در مناطق مختلف سیستم عصبی دچار علائم متفاوتی می‌شود. بسیاری از داروهای مصرفی در این بیماران صرفاً برای کاهش علائم بیماری است و نقشی در سیر بالینی آن ندارد. جدول به برخی از علائم و داروهای مصرفی برای کاهش آنها اشاره می‌کند.

جدول ۱-۱۴: درمان‌های علامتی رایج در بیماران ام‌اس

نشانه بالینی	درمان علامتی	دوز دارویی در روز
اسپاستیسیتی	باکلوفن (Baclofen) تیزانیدین (Tizanidine) دنترول (Dantrolen)	۱۲۰-۲۰ میلی گرم ۸-۳۲ میلی گرم ۲۵-۴۰۰ میلی گرم
خستگی	آمانتادین (Amantadine) مودافینیل (Modafinil) متیل فنیدیت (Methylphenidate)	۲۰۰ میلی گرم ۱۰۰-۴۰۰ میلی گرم ۵-۲۵ میلی گرم
اختلالات جنسی erectile dysfunction	سیلدنافیل (Sildenafil)	۵۰-۱۰۰ میلی گرم
درد	کاربامازپین گاباپنتین نورت‌تریپتیلین (Nortriptyline)	۱۰۰-۱۰۰۰ میلی گرم ۳۰۰-۳۶۰۰ میلی گرم ۲۵-۱۵۰ میلی گرم
افسردگی	فلوکستین آمی‌تریپتیلین	۲۰-۸۰ میلی گرم ۲۵-۱۵۰ میلی گرم

(۶) Natalizumab

(۷) Progressive Multifocal Leukoencephalopathy

(۱) Plasmapheresis

(۲) INFβ1a-Avonex

(۳) INFβ1a-Rebif

(۴) INFβ1b-Betaferon

(۵) Mitoxantrone

انسفالومیلیت منتشر حاد نوعی سندرم با تخریب میلین^(۱) است که در اغلب موارد با واکسیناسیون یا عفونت ویروسی سیستمیک در ارتباط است. مشخصات این بیماری از لحاظولوژی شامل التهاب پری واسکولار، ادم و تخریب میلین در CNS و از لحاظ بالینی شامل بروز سریع اختلالات نورولوژیک فوکل یا مولتی فوکل است. این بیماری معمولاً مونوفازیک است.

تظاهرات بالینی

به طور تبیینی علایم انسفالومیلیت منتشر حاد چند روز تا نه هفته بعد از واکسیناسیون یا ابتلا به یک عفونت ویروسی سیستمیک یا در زمانی که بیماری ویروسی در حال فروکش شدن است، بروز می‌کند.

علایم به طور ناگهانی یا در عرض چند ساعت یا گاهی یک تا دو روز بروز می‌کنند. نشانه‌های درگیری مغزی عبارتند از: سفالوپاتی (از خواب آلودگی تا کما متغیر بوده، در کودکان شایع‌تر بزرگسالان است) تشنج، همی‌پارزی، فلج اعصاب کرانیال، برکات غیر طبیعی (کره آنتوز، میوکلونوس)، آتاکسی و درگیری و طرفه عصب بینایی علایم درگیری نخاع (میلیت) شامل راپازری، کوادری پارزی، باینسکی، از بین رفتن رفلکس‌های تری و باقی ماندن رفلکس پوستی شکمی است.

در این بیماری تب و علایم مننژیتسم نیز مشاهده می‌شود در بعضی موارد چند روز قبل از شروع علایم CNS، علایم سیستمیک مانند بی‌حالی و میالژی بروز می‌کند.

یافته‌های آزمایشگاهی و تصویربرداری

انسفالومیلیت منتشر حاد در تصویربرداری به صورت ضایعات منتشر و پراکنده در هر دو نیمکره و گاهی نخاع دیده می‌شود.

(۱) demyelinating

یافته‌های CSF در این بیماری شامل فشار نرمال، لنفوسیتوز و افزایش متوسط پروتئین است. البته در بعضی بیماران آنالیز مایع نخاع کاملاً نرمال است. وجود باند‌های اولیگوکلونال (OCB) نسبت به آنچه در MS دیده می‌شود شیوع کمتری دارد.

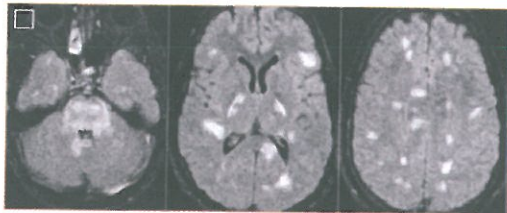
تشخیص‌های افتراقی

همان طور که ذکر شد هرگاه علایم فوکل یا مولتی فوکل CNS به دنبال عفونت ویروسی یا واکسیناسیون رخ دهد باید به فکر انسفالومیلیت منتشر حاد بود. بیماری‌های دیگری که در تشخیص افتراقی باید مدنظر باشند عبارتند از: MS، واسکولیت مغزی، انفارکتوس متعدد مغزی ناشی از اندوکاریت عفونی، مننژیت مزمن و بیماری گرانولوماتوز مانند سارکوئیدوز.

افتراق انسفالومیلیت منتشر حاد از اولین حمله MS دشوار است به خصوص آنکه یافته‌های تصویربرداری در هر دو مشابه است و عفونت ویروسی می‌تواند باعث بروز هر دو بیماری شود. آنچه در افتراق کمک می‌کند مونوفازیک بودن و اضافه نشدن پلاک‌های جدید در تصویربرداری‌های بعدی است که انسفالومیلیت منتشر حاد را محتمل‌تر می‌کند.

درمان

درمان معمولاً شامل استفاده از کورتیکواستروئید با دوز بالا یا در موارد مقاوم استفاده از سیکلوفسفامید یا پلاسما فرز است. بهبودی در عرض چند روز شروع شده، معمولاً در عرض چند هفته تا چند ماه کامل می‌شود. مورتالیتته ۱۰ تا ۳۰ درصد است.



شکل ۹-۱: ضایعات ADEM در MRI

منابع

1. Compston A, Coles A, Multiple Sclerosis. Lancet. 2002 6;359(9313):1221-31.
2. Hafler DA, Slavik JM, Anderson DE, O'Connor KC, De Jager P, Baecher-Allan C. Multiple sclerosis. Immunol Rev. 2005;204:208-31.
3. Galea I, Ward-Abel N, Heesen C, Relapse in multiple sclerosis. BMJ. 2015 Apr 14;350.
4. Tavazzi E, Rovaris M, La Mantia L, Drug therapy for multiple sclerosis. CMAJ. 2014 Aug 5;186(11):833-40
5. O'Connor PW, Oh J. Disease-modifying agents in multiple sclerosis. Handb Clin Neurol. 2014;122:465-501.
6. Confavreux C, Vukusic S. The clinical course of multiple sclerosis. Handb Clin Neurol. 2014;122:343-69.
7. Sahraian MA, Eshaghi A. Role of MRI in diagnosis and treatment of multiple sclerosis. Clin Neurol Neurosurg. 2010 Sep;112:609-15.
8. Gelfand JM. Multiple sclerosis: diagnosis, differential diagnosis, and clinical presentation. Handb Clin Neurol. 2014;122:269-90.
9. Principles of Neurology, Adams, 2009
10. Neurology in Clinical Practice, Bradley, 2012

فصل

۱۵

اختلالات حرکتی

Movement Disorders

به سبب این دارد. حتی در یک بیماری به خصوص نحوه بروز علائم بالینی همیشه به یک صورت نیست. مثلاً بیماری هانتینگتون ممکن است با هر یک از سندرم‌های آکینتیک-رژید یا دیس‌کینتیک تظاهر کند، یا یک بیمار مبتلا به بیماری پارکینسون که لوودوپا مصرف می‌کند ممکن است دچار انواع دیس‌کینزی شود.

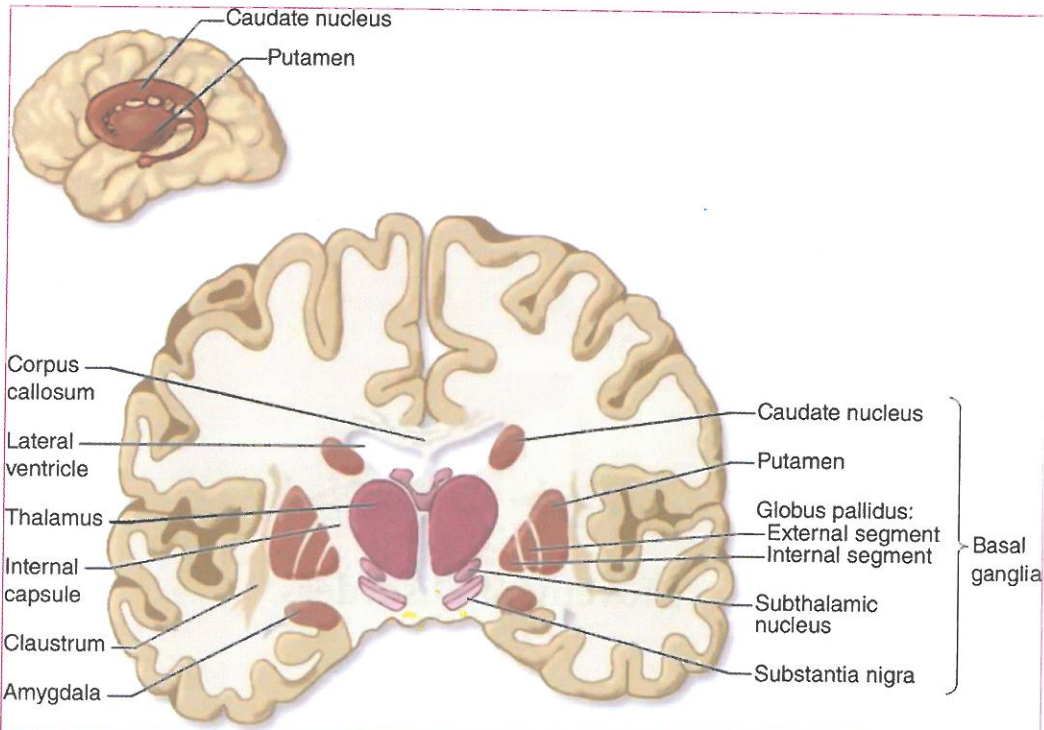
تقسیم‌بندی اختلالات حرکتی

- ۱- سندرم‌های آکینتیک-رژید که با کندی حرکات و سفتی عضلانی مشخص می‌شوند. به سندرم‌های آکینتیک-رژید پارکینسونیسم نیز می‌گویند. در سندرم‌های آکینتیک-رژید پرسش اصلی این است که آیا بیمار به بیماری پارکینسون مبتلا است یا به دیگر سندرم‌های آکینتیک-رژید دچار شده است.
- ۲- دیس‌کینزی‌ها حرکات اضافی هستند که از طرف خود بیمار یا اطرافیان او نیز به عنوان حرکت‌های غیرطبیعی شناخته می‌شوند. اولین قدم در بررسی بیماران مبتلا به دیس‌کینزی مشخص کردن نوع آن است. اغلب دیس‌کینزی‌ها در یکی از پنج گروه: ترمور، دیستونی، کره، میوکلونوس و تیک قرار می‌گیرند.

اغلب بیماری‌های نورولوژیک می‌توانند علائم مختلف اختلالات حرکتی را ایجاد کنند. در این فصل اختلالات حرکتی مهم‌تر و شایع‌تر مورد بحث قرار گرفته است.

تشخیص اختلالات حرکتی به تجربه کافی و مشاهده دقیق بی‌نیازمند است. بدیهی است که گرفتن شرح حال دقیق اولین قدم در تشخیص است. اختلالات حرکتی علائم چشم‌گیر و قابل‌ملاحظه‌ای دارند و این ممکن است معاینه‌کننده را وسوسه کند تا صرفاً اساس علائم مشهود، در مورد تشخیص بیماری تصمیم‌گیری دهد. باید تأکید کرد که شرح حال دقیق همانند سایر رشته‌های طب بی‌الزامی است. بدون وجود شرح حال بالینی مناسب، اشتباه در تشخیص اجتناب‌ناپذیر خواهد بود. برای مثال می‌توان به اهمیت یخچه‌فامیلی در بیماری هانتینگتون اشاره کرد. همچنین در تشخیص فلج مغزی کودکان^(۱) شرح حال مربوط به وضعیت تکاملی شد کودک اهمیت خاصی دارد. سابقه مصرف داروهای نورولپتیک بیماران مبتلا به پارکینسونیسم و یا دیس‌کینزی تاردیو اهمیت

(۱) cerebral palsy

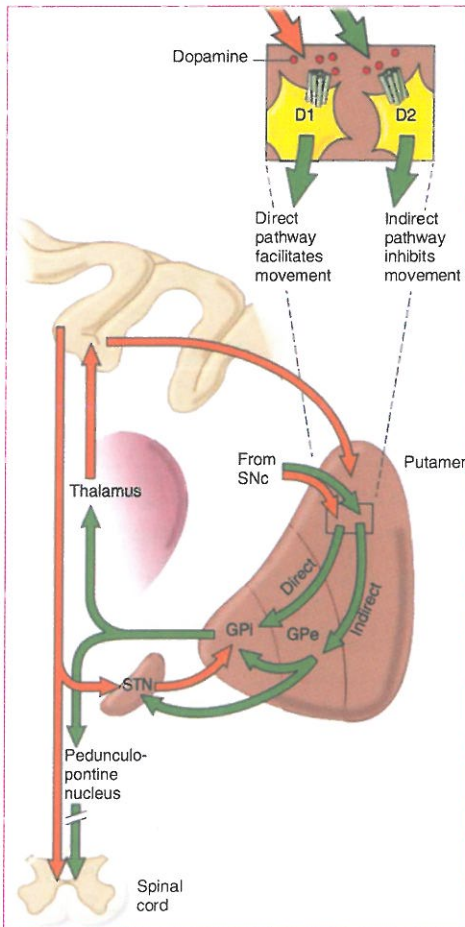


شکل ۱-۱۵: در این تصویر ساختمان‌های عمقی مغز نشان داده شده است. هسته‌های قاعده‌ای^(۲) در سمت راست نمایش داده شده‌اند. در تصویر کوچک بالا، ارتباط هسته کودیت و پوتامن در نمای سه‌بعدی دیده می‌شود.

کیف تحریکی کورتیکو استریاتال با نواحی مختلف کورتکس

دریافت می کند. استریاتوم الیاف دوپامینرژیک نیکرواستریاتال را نیز از جسم سیاه دریافت می کند.

بخش حرکتی استریاتوم از طریق دو مسیر با گلوبوس پالیدوس اینترن یا GPi ارتباط دارد. مسیر اول مسیر مستقیم و مسیر دوم مسیر غیرمستقیم نام دارد (شکل ۲-۱۵). در مسیر مستقیم ارتباط بدون واسطه ای بین استریاتوم و GPi وجود دارد. در حالی که در مسیر غیرمستقیم الیاف استریاتو پالیدال ابتدا از استریاتوم به گلوبوس پالیدوس اکسترن می روند و سپس از GPe به هسته ساب تالامیک^(۴) و در نهایت به GPi و SNr مرتبط می شوند. SNr خروجی اصلی گانگلیون های بازال محسوب می شوند. نهایتاً الیاف مهاری از GPi و SNr به تالاموس و سپس الیاف تحریکی از تالاموس به کورتکس می روند.



شکل ۲-۱۵: مسیر مستقیم و غیر مستقیم

اختلالات حرکتی اغلب به علت بیماری گانگلیون های بازال می شوند. البته این مسئله در همه موارد صادق نیست. آن مت از گانگلیون های بازال که در اختلالات حرکتی اهمیت دارد از پنج هسته به شرح ذیل تشکیل شده است: (شکل ۱-۱۵)

- ۱- پوتامن^(۱)
- هسته کودیت^(۲)
- (یاد آوری می شود که به مجموعه پوتامن و هسته کودیت، نئواستریاتوم یا neostriatum یا استریاتوم striatum می گویند).
- ۲- گلوبوس پالیدوس^(۳) که به آن پالئواستریاتوم یا پالیدوم نیز گفته می شود و شامل دو بخش اکسترنال^(۴) و اینترنال^(۵) است.

۴- جسم سیاه^(۶) که خود شامل دو بخش است: SNr (SN pars reticulata) که از نظر تکاملی و عملکرد همانند GPi است.

SNc (SN pars compacta) که حاوی نورون های ترشح کننده دوپامین است.

۵- هسته ساب تالامیک^(۷)

عملکرد گانگلیون های بازال معمولاً اثرات عمیقی بر سیستم کتی می گذارند و سبب بروز علایمی مانند تغییر در سرعت و نه حرکات و نیز اشکال در شروع و تداوم حرکات می شوند. این الالات شامل کلیه حرکات ارادی و اتوماتیک، خودبه خودی و کسی می شوند و از نظر بالینی با کاهش و کندی حرکتی و یا ز حرکت های اضافی غیرطبیعی تظاهر می کنند.

البته گانگلیون های بازال، مراکز منحصر به فرد کنترل کات نیستند و تنها بخشی از سیستم بسیار وسیع و پیچیده کتی را تشکیل می دهند. وجود ارتباطات وسیع گانگلیون های ل با سیستم لیمبیک از یک طرف و با فرآیندهای شناختی از ف دیگر نشانه عملکردهای متنوع این ارگان در سیستم عصبی ست. گانگلیون های بازال در پنج مدار عمده با نواحی مختلف تکز مغز در ارتباط هستند. این پنج مدار در نهایت سه بخش لی فانکشنال را در این سیستم تشکیل می دهند. این سه ش به فعالیت های شناختی، عاطفی و حرکتی گانگلیون های ل مربوط می شوند.

نئواستریاتوم ایستگاه ورودی گانگلیون های بازال است و کلیه

- (۱) Putamen
- (۲) Caudate Nucleus
- (۳) Globus Pallidus (GP)
- (۴) GPe
- (۵) GPi
- (۶) Substantia Nigra (SN)
- (۷) Subthalamic Nucleus (STN)

گروه های اختلالات حرکتی

۴- اختلالات رفلکس های وضعیتی

۵- وضعیت خمیده به جلو

۶- جمود یا بلوک حرکتی

مهم ترین و شایع ترین علت سندرم های آکینتیک-رژید بیماری پارکینسون است.

طبقه بندی سندرم های آکینتیک-رژید

این سندرم ها در سه گروه عمده قرار می گیرند:

الف- پارکینسونیسم های اولیه

بیماری های نورودژنراتیو هستند که تظاهر اصلی بیماری در آنها به صورت سندرم پارکینسونیسم است و بیماری های زیر را شامل می شود:

- بیماری پارکینسون
- سندرم های پارکینسون Plus شامل:
- مالتیل سیستم آتروفی MSA
- فلج فوق هسته ای پیش رونده (PSP) (۷)
- دژنراسیون کورتیکوبازال (CBD)

ب- پارکینسونیسم های ثانویه یا کاسابی یا سمپوماتیک

که خود شامل موارد زیر است:

- پارکینسونیسم با علل دارویی
- داروهای بلوک کننده رسپتور دوپامین: داروهای آنتی سایکوتیک و ضد استفراغ، رزپین، تترانازین، لیتیم، فلونازین، سیناریزین
- پارکینسونیسم با علل عفونی
- بعد از انسفالیت های ویروسی
- پارکینسونیسم با علل توکسیک
- مونوکسید کربن، منگنز، مس، دی سولفید کربن، سیانید، متانول، اتانول و MPTP
- پارکینسونیسم عروقی
- پارکینسونیسم متعاقب تروماها
- سایر علل پارکینسونیسم ثانویه

اختلالات پاراتیروید، هیپوتیروئیدسم، دژنراسیون هیپاتوسربرال غیرویلسونی، تومورهای مغزی، هیدروسفالی با فشار نرمال NPH

ج- پارکینسونیسم در سایر اختلالات نورودژنراتیو و ارثی

سندرم پارکینسونیسم در این گروه علامت اصلی بیماری نیست و علائم پارکینسونیسم در جریان بیماری اصلی و در کنار سایر علائم دیده می شود. در این گروه بیماری های زیر قرار می گیرند:

با توجه به شکل و چگونگی ارتباط این سندرم های مستقیم و مستقیم می توان دید که افزایش فعالیت مسیر مستقیم سبب مهار و جی گانگلیون های بازال و در نتیجه افزایش تحریک کورتکس کتی خواهد شد. در حالی که افزایش فعالیت مسیر غیرمستقیم سبب افزایش فعالیت STN و در نتیجه افزایش فعالیت خروجی گلیون های بازال و در نهایت کاهش تحریک کورتکس حرکتی شود. نوروترانسمیتر دوپامین در مسیر مستقیم با عمل روی بدنه های تیپ ۱ دوپامینی با اثر تحریکی و در مسیر غیرمستقیم با عمل روی گیرنده های تیپ ۲ دوپامینی با اثر مهار می کند. در بیماری پارکینسون سلول های سازنده دوپامین در جسم سیاه بین می روند و لذا تحریک دوپامینی از طریق راه نیکرواستریاتال دشوار می باشد. این کاهش سبب می شود که اثر طبیعی دوپامین بر تحریک مسیر مستقیم و مهار مسیر غیرمستقیم اتفاق نیفتد. در نتیجه الیاف تالامو کورتیکال مهار شده و فعالیت کورتکس کتی کاهش می یابد. این مسئله سبب ایجاد علائم بیماری کینسون (که یک بیماری آکینتیک-رژید است) می شود.

هرگاه ابتدا در بخش هایی از استریاتوم که مسیرهای مستقیم در آن قرار دارند ضایعه ایجاد شود، بیماری ا دیس کینزی تظاهر می کند (مانند شکل تیپیک بیماری تنبگتون) زیرا مهار یا تحریک مسیر غیرمستقیم سبب کاهش روجی SNr-GPi و افزایش فعالیت مسیرهای تالامو کورتیکال می شود. با پیشرفت بیماری نواحی مربوط به مسیرهای مستقیم آسیب می بینند و وضعیت دیس کینتیک به تدریج جای خود را وضع آکینتیک-رژید می دهد.

در ضایعه هسته ساب تالامیک نیز (که علت درگیری آن معمولاً استروک است) در واقع مسیر غیرمستقیم آسیب شدید می بیند و در نتیجه یک وضعیت دیس کینتیک شدید با حرکات برآوردی پرتابی در اندام های طرف مقابل هسته درگیر ایجاد می شود که به آن همی بالیسم (۱) می گویند.

۱- سندرم های آکینتیک-رژید

سندرم های آکینتیک-رژید با کندی حرکات و سفتی عضلانی شخص می شوند. به این سندرم ها پارکینسونیسم (۲) نیز گفته می شود. در کل ترکیبی از شش علامت اصلی در پارکینسونیسم دیده می شود که عبارتند از:

۱- ترمور در حال استراحت (۳)

۲- رژیدیت

۳- بردای کینزی

(۱) hemiballism

(۲) Parkinsonism

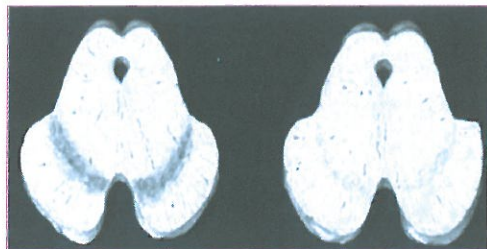
(۳) tremor at rest

(۴) postural reflexes

(۵) flexed posture

(۶) freezing or motor blocks

(۷) (Progressive Supranuclear Palsy) PSP



- بیماری هانتینگتون با توارث اتوزوم غالب
- بیماری ویلسون با توارث اتوزوم مغلوب
- بیماری هالرورتن اشپانزبا توارث اتوزوم مغلوب
- کلسیفیکاسیون قامیلیال گانگلیون های بازال

ماری پارکینسون^(۱)

یک بیماری نورودژنراتیو به تدریج پیش رونده است و یکی از ی های شایع در نورولوژی بالینی محسوب می شود. از نظر ی وجود سه معیار برای تشخیص بیماری ضروری است.

۱- وجود دو علامت از سه علامت اصلی

- برادی کینزی یا کندی حرکتی
- رژیديته و سفتی عضلانی
- ترمور در حال استراحت^(۲)

۲- پاسخ بالینی به درمان بالودوپا: لوودوپا در کلیه بیماران مبتلا به پارکینسون و در کلیه مراحل بیماری مؤثر است و عدم پاسخ به درمان بالودوپا به دوز کافی (در صورت لزوم تا ۱/۵ گرم روزانه) و مدت مناسب (تا سه ماه) تشخیص پارکینسون را زیر سؤال می برد.

۳- عدم وجود علایمی که در بیماری پارکینسون معیارهای آتیپیک محسوب می شوند شامل:

- درگیری سیستم پیرامیدال
- علایم درگیری مخچه ای
- افتالموپلژی و محدودیت حرکات چشم
- سقوط مکرر در اوایل بیماری
- وجود آپراکسی
- دیسفاژی و دیزارتری زودرس
- دیسفونی یا استریدور
- علایم زودرس و شدید درگیری اتونوم
- دمانس زودرس و وجود هالوسیناسیون های بینایی با مقادیر کم داروهای ضد پارکینسون

اپیدمیولوژی

شیوع پارکینسون در جمعیت های اروپایی در حدود ۲۵۰-۱۰۰ در یک صد هزار نفر است. در جمعیت پارسیان هند شیوع آن تر بوده و در چینی ها و آفریقایی ها کمتر شایع است. تفاوتی بین جنس وجود ندارد. سن بروز بیماری معمولاً پس از ۵۰ سالگی و با افزایش سن شیوع آن بیشتر می شود. شروع بیماری قبل ۴۰ سالگی^(۳) غیر معمول است و قبل از ۲۰ سالگی نیز^(۴) به ندرت ق می افتد. در غیر سیگاری ها شایع تر است که دلیل آن روشن ت.

شکل ۳-۱۵: در این نما تخریب نورون های دوپامینرژیک در ماده سیاه بیمار پارکینسونی (الف) در مقایسه با ماده فرد سالم (ب) دیده می شود.

پاتوژنز و پاتولوژی

از نظر پاتولوژی بیماری پارکینسون با تخریب نورون های پیگمانته دوپامینرژیک در جسم سیاه و وجود اجسام لوی^(۵) در سلول های باقی مانده این ناحیه مشخص می شود. (شکل ۱۵-۳)

اجسام لوی را در سایر قسمت های ساقه مغز مثل لوکوس سرولئوس^(۶)، نوکلئوس دورسالیس و آگوس و قسمت های دیگر سیستم عصبی مثل تالاموس، کورتکس مغز، نخاع و گانگلیون های سمپاتیک نیز می توان دید. اجسام لوی انکلوپون های داخل سلولی آئوزینوفیلیک هستند که حاوی ماده پروتئینی alpha-synuclein هستند. اجسام لوی دارای یک بخش مرکزی و یک هاله کمرنگ تر در اطراف هستند. وجود این اجسام منحصر به بیماری پارکینسون نیست و در بیماری هایی از قبیل آتاکسی تالانژکتازی و بیماری هالرورتن اشپانز نیز دیده می شوند.

به نظر می رسد مکانیسم تخریب نورون های پیگمانته در جسم سیاه، عیب زنجیره تنفسی میتوکندریایی و استرس های اکسیداتیو، قرار گرفتن در معرض مواد توکسیک و فاکتورهای ژنتیکی است و در نهایت، برآیند اثر این عوامل احتمال بروز بیماری را در یک فرد تعیین می کند. توکسین های متنوعی در محیط و در صنایع مطرح شده اند ولی هنوز توکسین خاصی که سبب بیماری پارکینسون ایدیوپاتیک باشد پیدا نشده است. در سال ۱۹۸۳ ماده متیل-فیل-تتراهیدروپیریدین (MPTP) شناخته شد که آلودگی با آن سبب بیماری سریعاً پیش رونده با علایم شبیه بیماری پارکینسون ایدیوپاتیک می شد. امروزه از این ماده برای ایجاد بیماری پارکینسون در حیوانات آزمایشگاهی استفاده می کنند.

علایم بالینی

علایم بیماری به تدریج آغاز می شود و اغلب تعیین زمان دقیق شروع بیماری ممکن نیست. برخی از بیماران از احساس خستگی و کندی شکایت می کنند. گاهی علایم به افسردگی یا کهلوت

(۵) Lewy bodies
(۶) Locus-Ceruleus

(۱) Parkinson's disease
(۲) tremor at rest
(۳) young onset
(۴) juvenile

نسبت داده می‌شود. دست خط بیمار تغییر می‌کند و بر و بد شود. دردهای عضلانی و احساس سفتی در عضلات به خصوص عضلات اندام فوقانی و شانه شایع است. احساس درد و احساس ش‌درونی در عضو مبتلا معمولاً اندام فوقانی-شکایت غیر معمولی مت. سپس به تدریج ترمور کلاسیک در حال استراحت، رژی‌دیته و ی حرکتی، یعنی علائم اصلی بیماری بارز می‌شوند.

بیماری معمولاً به‌طور یک‌طرفه از اندام‌های یک سمت و نوار تیپیک در یک دست شروع می‌شود. به‌ندرت ممکن است اری از اندام تحتانی نیز شروع شود. حتی هنگامی که بیماری مرفت می‌کند و اندام‌های طرف مقابل را نیز درگیر می‌کند، این بمتری همچنان باقی می‌ماند. بیمار از اختلال در حرکات دست کشیده شدن پا روی زمین شکایت می‌کند که تابلوی بالینی سیه‌همی‌پارزی را به‌وجود می‌آورد ولی علامت بانبسکی وجود رد و رفلکس‌های تاندونی طبیعی هستند. هیچ تست تشخیصی اکلینیکی برای بیماری وجود ندارد و تشخیص منحصر بر اس شرح‌حال و معاینه بالینی داده می‌شود. در مراحل اولیه بل از بارز شدن علائم اصلی که ممکن است ماه‌ها به‌طول نامد تشخیص بیماری آسان نیست و اشتباهات تشخیصی یار شایع است.

• آکینزی - هیپوکینزی - برادی‌کینزی

همان‌طور که در مبحث پاتوفیزیولوژی اختلالات حرکتی ته شد، اختلالات گانگلیون‌های بازال سبب بروز علایمی ل تغییر در سرعت و دامنه حرکات شده و مشکلاتی در شروع نداوم حرکت ایجاد می‌کند. تغییر در سرعت حرکت در بیماری کینسون به‌صورت کندی حرکتی است که به آن برادی نزی^(۱) گفته می‌شود. دامنه حرکات نیز کاهش می‌یابد که به ن حالت هیپوکینزی^(۲) می‌گویند. به اختلال در شروع حرکت ینزی^(۳) گفته می‌شود. پدیده‌هایی مثل بلوک حرکتی و جمود رکتی^(۴) نیز از جمله اختلالات مربوط به شروع و تداوم حرکت ستند و از جمله علامت‌های آکینتیک محسوب می‌شوند.

آکینزی، هیپوکینزی و برادی‌کینزی در مجموع مسبب بسیاری تظاهرات عمده بالینی بیماری پارکینسون هستند. به مجموعه این علامت به‌طور کلی علائم آکینتیک نیز گفته شده است. صورت حالت و ماسکه، کاهش پلک زدن، کاهش حرکات طبیعی

(۱) bradykinesia

(۲) hypokinesia

(۳) akinesia

(۴) freezing

دست‌ها در حال راه رفتن^(۵)، می‌گرافل، صدای کوتاه و مونتون و راه رفتن کند با قدم‌های کوتاه از جمله این علائم هستند. آکینزی مهم‌ترین و ناتوان‌کننده‌ترین علامت بیماری پارکینسون است و مجموعاً یک فقر عمومی در حرکات خودبه‌خودی، اتوماتیک، رفلکسی و نیز حرکات ارادی بیماران وجود دارد.

اشکال در تداوم حرکات، گاهی به‌صورت حالتی شبیه خستگی پذیری تظاهر می‌کند. در این حالت، انجام حرکت‌های تکراری با کاهش پیش‌رونده دامنه حرکات توأم می‌شود تا سرانجام بیمار از ادامه حرکت باز می‌ماند. به این علامت خستگی اکستراپیرامیدال^(۶) نیز گفته می‌شود.

• رژی‌دیته عضلانی^(۷)

به‌صورت مقاومت پاسیو اعضاء در مقابل حرکت، به وسیله معاینه‌کننده حس می‌شود. معاینه‌کننده سفتی عضلانی را به‌صورت مقاومت یکنواخت در تمام محدوده حرکتی گروه‌های عضلات آگونیسست و انتاگونیست احساس می‌کند. به رژی‌دیته یکنواخت، رژی‌دیته لوله سربی^(۸) می‌گویند. هرگاه ترمور نیز همراه رژی‌دیته وجود داشته باشد، رژی‌دیته به‌صورت سفتی چرخ دندانهای^(۹) احساس می‌شود.

• وضعیت خمیده^(۱۰)

این وضعیت نیز در بیماران به‌علت رژی‌دیته عضلانی ایجاد می‌شود. (شکل ۴-۱۵)

• ترمور استراحت^(۱۱)

شکایت اولیه در دوسوم بیماران است و در نهایت در اکثر بیماران ایجاد می‌شود. ترمور در حال استراحت با فرکانس ۳-۶ هرتز در تشخیص بیماری پارکینسون ارزش بسیار اختصاصی دارد و گاهی در دست شکل بسیار تیپیک تسبیح انداختن^(۱۲) را پیدا می‌کند. ترمور در پا و فک نیز ممکن است دیده شود. ترمور بر اثر استرس عاطفی تشدید می‌شود اما در خواب عمیق از بین می‌رود.

(۵) arm-swinging

(۶) extrapyramidal fatigue

(۷) muscular rigidity

(۸) lead pipe rigidity

(۹) cog-wheel rigidity

(۱۰) flexed posture

(۱۱) rest tremor

(۱۲) pill-rolling

نیست. بنابراین راه رفتن بیمار به صورت یک راه رفتن شتاب گیرنده، خمیده رو به جلو با قدم‌های کوچک و سریع درمی‌آید. انگار که بیمار دنبال مرکز ثقل خود می‌دود. Festination نسبتاً کمیاب است.

در مراحل پیشرفته‌تر اختلال gait به صورت مشکل در شروع راه رفتن بروز می‌کند^(۶) یا ممکن است که در حال راه رفتن دچار حالت انجماد حرکتی^(۷) یا بلوک موتور نیز شود. این حالت به خصوص در فضاهای تنگ‌تر یا هنگام عبور از درب اتاق‌ها یا در زمان ورود به محوطه‌های تنگ مثل آسانسور بیشتر بروز می‌کند. در نهایت بیمار ممکن است به مرحله‌ای برسد که بدون کمک قادر به راه رفتن نباشد و بدون درمان قدرت هر حرکتی را از دست بدهد.

بیماران پارکینسونی را با توجه به شکل غالب علایم بالینی می‌توان نهایتاً در دو گروه اصلی قرار داد.

- ۱- گروه با علایم عمدتاً آکینتیک و رزید که در آن آکینزی و رژیدته علایم غالب هستند.
 - ۲- نوع tremor dominant که در آن ترمور علامت اصلی و بارز است.
- پیش‌آگهی نوع دوم بهتر است.

در مجموع تشخیص موارد تیپیک بیماری مشکل نیست. بیمار را با چهره بی‌حالت و ماسکه، وضعیت خمیده با ترمور rest و رژیدته، کندی و فقر حرکتی، دست خط ریز و طرز راه رفتن تیپیک، حتی یک غیرپزشک نیز می‌تواند باز شناسد.

سایر علایم و نشانه‌های بیماری پارکینسون

به‌جز علایم و نشانه‌های حرکتی مجموعه علایم دیگری نیز به‌دلایل مختلف در بیماران مبتلا به پارکینسون دیده می‌شود که یا به‌علت خود بیماری ایجاد شده‌اند یا بر اثر عوارض جانبی داروها و یا بیماری‌های زمینه‌ای شایع از قبیل دیابت و هیپرتانسیون، یا صرفاً به‌دلیل کهولت سن. این علایم عبارتند از:

- **دمانس و اختلالات متناوب:** در این بیماران غیرشایع نیست. هر چند در اغلب موارد قوای شعوری و ذهنی در این بیماری، حداقل در مراحل اولیه تغییر نمی‌کند، در بسیاری از بیماران با پیشرفت بیماری در جاتی از اختلال در توانایی‌های ذهنی بروز می‌نماید. شکل خاصی از کندی روند تفکر و اختلال در یادآوری موسوم به برادی فرنی^(۸) شایع است. شیوع دمانس در نتیجه مجموع عوامل در نهایت به حدود ۳۰ درصد می‌رسد و بیشتر به سن ارتباط دارد تا طول مدت بیماری. در



شکل ۴-۱۵: الف: flexed posture در یک بیمار مبتلا به Parkinson disease، **ب:** همان بیمار پس از مصرف لوودوپا.



شکل ۵-۱۵: postural instability در یک بیمار مبتلا به بیماری کینسون. معاینه‌گر پشت سر بیمار ایستاده و وی را به عقب می‌کشد و بیمار به سمت عقب سقوط می‌کند.

• ناپایداری وضعیت^(۱)

از علایم تیپیک پارکینسون به‌شمار می‌رود. بیماران در حل پیشرفته دچار علایم ناپایداری وضعیت می‌شوند که همراه مایل به سقوط به سمت عقب^(۲) است. (شکل ۵-۱۵)

• اختلال gait

راه رفتن در بیماران پارکینسون بسیار اختصاصی است. کات طبیعی دست‌ها در حال راه رفتن^(۳) کاهش می‌یابد و صل اصلی اندام‌ها یعنی آرنج، زانو و ران حالت فلکسیون یف پیدا می‌کنند. بیمار پاها را روی زمین می‌کشد^(۴) و قدم‌های کوچک و کوتاه راه می‌رود. بنابراین gait تیپیک بیماران پارکینسونی راه رفتن آهسته، در حالت خمیده و با م‌های کوتاه همراه با کشیدن پاها روی زمین است.

زمانی که اختلال در پایداری وضعیت در مراحل پیشرفته یار، به‌صورت تمایل به سقوط رو به جلو^(۵) باشد، تداخل این سکل با اختلال راه رفتن در پارکینسون به پدیده نسبتاً کمیاب ولی یار کلاسیک festination منجر می‌شود. بیمار با هر قدمی که به

(۱) postural instability

(۲) retropulsion

(۳) swinging arm movements

(۴) shuffling

(۵) propulsion

(۶) start hesitation

(۷) freezing

(۸) bradyphrenia

گروه تبادل حرکات در پارکینسون

مواردی که دمانس همراه با اتولوژی زندهای خود بیماری پارکینسون ایجاد شده باشد، در کورتکس مغز نیز لوی بادی به مقدار قابل توجهی دیده می‌شود.

هنگامی که علائم دمانس پس از یک سال از شروع بیماری پارکینسون مشهود شود به آن پارکینسون به‌علاوه دمانس^(۱) گفته می‌شود. اما اگر فاصله بروز علائم دمانس از زمان شروع پارکینسون از یک سال کمتر باشد بیشتر دمانس با لوی بادی^(۲) یا DLB مطرح می‌شود. از نظر بالینی بیماران PDD و DLB ممکن است خیلی شبیه به هم باشند. هر چند هالوسیناسیون‌های بینایی در هر دو شایع است اما اختلال توجه، تمرکز، اختلال سطح هوشیاری و عملکرد شناختی توأم با نوسان^(۳) مشخصه دمانس DLB است. در ضمن این بیماران بر اثر یک اختلال سیستمیک یا عفونت ادراری یا تنفسی به‌راحتی دچار دلیریم می‌شوند.

افسردگی: در حدود یک‌سوم بیماران پارکینسونی از افسردگی رنج می‌برند. در اکثر موارد شدید نیست و می‌تواند از نوع واکنشی باشد. تشخیص و درمان به موقع افسردگی در بهبود کیفیت زندگی این بیماران نقش مهمی دارد. بیماری پارکینسون ممکن است اشتباهاً به‌عنوان افسردگی تشخیص داده شود و البته عکس آن نیز اتفاق می‌افتد.

شکایت‌های حسی: علی‌رغم معاینه حسی طبیعی در بیماری پارکینسون شکایات حسی شایع است. به‌خصوص درد اندام‌ها که به‌طور شایعی دیده می‌شود. گاهی آکاتزی^(۴) یا بی‌قراری حرکتی در پاها بروز می‌کند. احساس درد یا کرخی در اندام‌های مبتلا ممکن است از علائم اولیه باشد و شک به مشکلات عضلانی اسکلتی را ایجاد کند، از قبیل بورسیت یا جمود مفصل شانه یا دردهای سیاتیکی. اگر درد ژنرالیزه باشد علائم به بیماری‌های روماتیسمی یا بیماری پلی میالژی روماتیکا شباهت پیدا می‌کند. در مجموع تابلوی بالینی دردهای اندام و کندی حرکتی ممکن است به‌راحتی به حساب کپهولت سن بیمار گذاشته شود و بیماری پارکینسون تشخیص داده نشود. گاهی دفورمیت‌های ظاهری اسکلتی در دست‌ها و پاها شبیه آرتریت روماتوئید دیده می‌شود. علت اغلب این موارد وجود رزیدیت‌هاست و با مصرف دارو به میزان قابل قبولی برطرف می‌شود.

استئوپورز در گروه سنی مبتلایان به پارکینسون شایع است و شکستگی‌های استخوانی به‌دنبال سقوط مکرر در این بیماران فراوان دیده می‌شود.

خستگی: یک علامت شایع و ممکن است ژنرالیزه یا محدود به یک اندام باشد. این شکایت ممکن است در ابتدا محدود به یک فعالیت خاص مثل نوشتن باشد و مثلاً با کرامپ نویسندگان اشتباه شود.

علائم چشمی: به‌صورت بلغاروکلونوس (انقباضات ریتمیک عضلات پلک) و بلغارواسپاسم، گاهی دیده می‌شود. فلج convergence و محدودیت نگاه^(۵) به بالا نیز دیده می‌شود. حرکات ساکادیک و تعقیبی^(۶) چشم‌ها در معاینه بالینی نرمال است.

اختلالات گوارشی: یبوست و کاهش وزن بسیار شایع است. ریزش بزاق از دهان^(۷) و دیسفاژی در بسیاری از بیماران در مراحل پیشرفته بیماری دیده می‌شود.

اختلالات ادراری: ناشی از بیماری پارکینسون به‌صورت تحریک‌پذیری مثانه همراه با تکرر ادرار، urgency و urge incontinence است. در مردان بزرگی پروستات نیز بر مشکلات فوق می‌افزاید.

افت فشارخون وضعیتی:^(۸) ممکن است در نتیجه درگیری سیستم اتونوم با پاتولوژی لوی بادی دیده شود اما علت شایع آن مصرف داروهای دوپامینرژیک است.

باید توجه داشت که گرچه در اکثر موارد این‌گونه علائم با وجود بیماری پارکینسون قابل توجیه هستند، ولی توصیه می‌شود به هر علامت به‌عنوان مشکل بالینی خاص توجه شده، از نظر رد علل احتمالی بررسی‌های لازم انجام شود.

بررسی‌های تشخیصی

MRI مغز در بیماری پارکینسون ایدیوپاتیک نرمال است.

SPECT^(۹) می‌تواند اختلال در سیستم دوپامینرژیک گانگلیون‌های بازال را نشان دهد ولی در تشخیص افتراقی سندرم‌های مختلف آکینتیک-رژید از یکدیگر کمکی نمی‌کند. SPECT به تشخیص افتراقی پارکینسون با تابلوی غالب ترمور، از بیماری ترمور اسانسیل کمک می‌کند. این بررسی در ترمور اسانسیل و پارکینسونیسم دارویی نرمال است.

درمان

بیماران در مراحل ابتدایی و با علائم خفیف نیاز به درمان دارویی ندارند. هنگامی که علائم بیماری مانع فعالیت‌های عادی روزمره شود بیمار به درمان احتیاج پیدا می‌کند. ۷۰ درصد بیماران در طول دو سال اول شروع به‌علت علائم بیماری نیاز به درمان پیدا می‌کنند.

(۵) gaze limitation

(۶) pursuit

(۷) drooling

(۸) postural hypotension

(۹) Single-Photon-Emission-Computerized- Tomography

(۱) Parkinson's disease with dementia (PDD)

(۲) dementia with Lewy bodies

(۳) fluctuation

(۴) Akathisia

شش نوع دارو در درمان علامتی پارکینسون استفاده می‌شود:

- آنتی‌کلینریژیک‌های سنترال
- آمانتادین
- ترکیبات لوودوپا
- مهارکننده‌های مونوآمین اکسیداز MAOI-B
- مهارکننده‌های کاتکول آمیتیل ترانسفرز COMT
- آگونیست‌های دوپامین (DAs)

در درمان بیماران سمپتوماتیک نوع داروی مصرفی را باید به سن و وضعیت منتال بیماران انتخاب کرد. بهترین درمانی برای بیماران جوان تر شروع درمان با آگونیست‌های آمین است که در صورت نیاز می‌توان لوودوپا را به آن اضافه کرد. بهتر است در بیماران مسن درمان با لوودوپا شروع شود و تا ممکن از داروهای دیگر استفاده نشود.

• آنتی‌کلینریژیک

ترکیبات آنتی‌کلینریژیک ضدپارکینسون رایج در ایران عبارتند از دو داروی آنتی‌کلینریژیک سنترال به نام تری‌هگزیرین فینیدیل و پریدین. این داروها داروهای ضدپارکینسون ضعیفی محسوب می‌شوند و به ترتیب پس از لوودوپا و آگونیست‌های دوپامین و تادین از نظر اثرات ضدپارکینسونی در مرتبه آخر قرار می‌گیرند. آنتی‌کلینریژیک‌ها روی مهم‌ترین و ناتوان‌کننده‌ترین علامت پارکینسون یعنی آکینزی و برادی‌کینزی اثری ندارند و فقط روی مور و رژیته تا حدی مؤثر هستند. در کتاب‌های درسی گفته شده در صورتی که بیماری خفیف و علامت اصلی آن ترمور باشد، می‌توان از آنتی‌کلینریژیک‌ها استفاده کرد. این برداشت اشتباه است. آنتی‌کلینریژیک‌ها درمان انتخابی ترمور هستند متأسفانه رایج است. مؤثرترین دارو در کنترل ترمور و سایر علائم پارکینسون لوودوپا است. دوز مؤثر لوودوپا در بیماران مختلف برای کنترل ترمور متغیر است و در برخی موارد، مقدار داروی مورد نیاز برای کنترل ترمور کمتر از مقادیری است که برای کنترل سایر علائم لازم می‌شود. مور با شدت خفیف و متوسط معمولاً از نظر عملکرد روزمره مکی برای بیمار ایجاد نمی‌کند ولی بسیاری از بیماران روی نزل ترمور از نظر ظاهری اصرار دارند.

با توجه به سیر طبیعی بیماری و اثرات عمیقی که مجموعه دیم بیماری بالقوه می‌تواند روی روند زندگی بیمار داشته باشد، برای بیمار روشن کرد که بیماری پارکینسون به ترمور محدود نمی‌ماند و هدف از درمان نیز کنترل ترمور به تنهایی نیست. در اصل اولیه معمولاً استراتژی درمان بر اساس بهبود عملکرد ام‌ها به خصوص عملکرد دست تعیین می‌شود، خصوصاً اگر ماری در دست غالب شروع شده باشد. در مراحل پیشرفته‌تر

بیماران بهتر شش با بیماری وضعیت (۱) و زاه رفتن، بهتر هدف اصلی درمان را تشکیل می‌دهد. هدف حذف کامل کلیه علائم بیماری نیست و منظور از درمان برقراری امکان فعالیت مناسب روزمره برای بیمار متناسب با نیازهای اصلی زندگی است.

یک نکته دیگر نیز تصور نادرست از نقش آنتی‌کلینریژیک‌ها را در کنترل علائم پارکینسون تقویت می‌کند. قطع ناگهانی یا سریع داروهای آنتی‌کلینریژیک موجب افزایش حاد و شدید کلیه علائم پارکینسون می‌شود و این مسئله گاهی اشتباهاً به حساب ضروری بودن این ترکیبات گذاشته می‌شود. داروهای آنتی‌کلینریژیک را به خصوص در بیماران با علائم پیشرفته باید بسیار آهسته و به تدریج قطع کرد. در مجموع اثر داروهای آنتی‌کلینریژیک در کنترل علائم بیماری اندک است و عوارض محیطی (خشکی دهان، تاری دید، یبوست و احتباس ادراری) و عوارض سنترال (اختلال حافظه، تغییرات شخصیتی و دلیریوم، اختلال تعادل و تشدید دیسکینزی) ایجاد می‌کنند. این عوارض بسیار شایع هستند و بیماران پارکینسونی به خصوص بیماران مسن به دلیل خود بیماری، بالقوه در معرض اکثر اختلالات مذکور هستند. مصرف این داروها در افراد مسن ممنوع است. لذا با توجه به گروه سنی مبتلایان به بیماری پارکینسون، نتیجه می‌گیریم که داروهای آنتی‌کلینریژیک عملاً در درمان بیماران مبتلا به پارکینسون جایگاهی ندارند.

• آمانتادین

آمانتادین یک داروی ضدویروس است که اثرات مثبت آن در درمان پارکینسون تصادفاً شناخته شده است. مکانیسم اثر آن شامل جلوگیری از جذب مجدد دوپامین، اثر شبه آمفتامینی تخلیه دوپامین، اثر آنتی‌کلینریژیک و اثر روی گیرنده‌های این-متیل -D-آسپاراتات NMDA است. دارو با مکانیسم اخیر روی دیسکینزی‌های ناشی از دوپامین مؤثر است. آمانتادین در درمان حرکات اضافی نیز مؤثر است.

• لوودوپا

ترکیبات لوودوپا^(۲) مؤثرترین دارو برای کلیه علائم پارکینسون و در واقع Gold-Standard درمان این بیماری محسوب می‌شوند. چون خود دوپامین نمی‌تواند از سد خونی-مغزی عبور کند از ماده پیش‌ساز آن یعنی لوودوپا استفاده می‌کنند که در مغز به دوپامین تبدیل می‌شود. برای اینکه لوودوپا قبل از ورود به CNS به دوپامین تبدیل نشود آن را به صورت ترکیب با مهارکننده‌های محیطی دوپادکربوکسیلاز مثل کربی دوپا^(۳) و بن سرازید^(۴) به کار می‌برند. بهتر است برای پیش‌گیری از عوارض اتونوم و گوارشی درمان را با دوز کم، ۵۰-۱۰۰ میلی گرم لوودوپا

(۱) postural-stability

(۲) Levodopa

(۳) Carbidopa

(۴) Benserazide

انه یک با پس از غذا شروع کنیم، سپس به تدریج مقدار دارو به میزان لازم افزایش داده و به آرامی وعده‌های مصرف دارو را به قبل از غذا منتقل کنیم. غذا به خصوص غذاهای پروتئینی جذب لوودوپا می‌شوند.

وقتی که هنوز بیماری پیشرفت نکرده است و درمان بالوودوپا وع می‌شود بیماران پاسخ یکنواخت و مناسب به لوودوپا می‌دهند. فاصله دوزهای دارو و حتی در صورت عدم مصرف یک یا دو نوبت دارو، در علائم حرکتی نوسانی را احساس نمی‌کنند. لذت زمان و با پیشرفت بیماری اثر یکنواخت و بدون نوسان دوپا به اثر وابسته به دوز تبدیل می‌شود و در صورت تأخیر مصرف هر نوبت دارو علائم پارکینسون خودنمایی می‌کند. این حالت، خاتمه یافتن اثر دارو «wearing-off» یا دتر شدن «end of dose deterioration» اثر دوز دارو نامیده می‌شود. به این ترتیب بیمار دوره‌های به اصطلاح روشن خاموش «on-off» را تجربه می‌کند که زمان بروز آن قابل پیش‌بینی است چرا که با دفعات مصرف و زمان اثر دارو و مشخصاً خاتمه و شروع اثر دارو ارتباط مستقیم دارد.

علاوه بر اینها به مرور پدیده حرکات اضافی غیرارادی نیز مشکلات درمانی افزوده می‌شود. به این حرکات‌های اضافی در بیماران با مصرف لوودوپا بروز می‌کند، دیس‌کینزی‌های می‌از لوودوپا^(۱) «Dopa induced Dyskinesias» می‌گویند. مشخص نیست که این عوارض حرکتی که در جریان درمان وودوپا در بیماران پارکینسونی اتفاق می‌افتد آیا در نتیجه ارض لوودوپا است یا در اثر پیشرفت بیماری ایجاد می‌شود.

عوارض روانی لوودوپا: به‌صورت دلیر، یوم، هالوسیناسیون‌های (معمولاً) بینایی و دوره‌های سایکوز دیده می‌شود. لازم به ذکر است که لوودوپا کمتر از سایر داروهای پارکینسون این عوارض را ایجاد می‌کند.

عوارض اتونوم: عارضه شایع لوودوپا هیپوتانسیون ارتواستاتیک است.

هیچ‌کتر اندیکاسیون مطلق برای درمان بالوودوپا وجود دارد. اما به‌صورت نسبی لوودوپا را نباید همراه یا به فاصله کمتر از ۱ روز از قطع داروهای مهارکننده مونوآمین اکسیداز (MAOI-A) تجویز کرد و در بیمارانی که اخیراً دچار انفراکتوس میوکارد شده‌اند نیز نباید مصرف شود و اصولاً بهتر است از حداقل دوز زم در هر بیمار استفاده شود.

• سلزلین

سلزلین^(۲) و راساژیلین^(۳) داروهای مهارکننده

• آگونیست‌های مستقیم دوپامین

آگونیست‌های مستقیم دوپامین را می‌توان هم از ابتدای درمان و هم برای کنترل مشکلات درمانی تأخیری، همراه با لوودوپا به کار برد. این داروها دو دسته هستند:

• داروهای bromocriptine, pergolide, lisuride و

cabergoline مشتقات ergot هستند.

• داروهای ropinirole, pramipexole و apomorphine

ترکیبات non-ergot هستند.

هرچند هیچ‌یک از این داروها در کنترل علائم پارکینسون به اندازه لوودوپا مؤثر نیستند ولی اگر در شروع درمان از آنها استفاده شود عوارضی از قبیل پدیده‌های نوسان در پاسخ درمانی^(۴) و دیس‌کینزی به‌ندرت اتفاق می‌افتد. در هر حال دیر یا زود اثر درمانی آگونیست‌ها کفایت نخواهد کرد و استفاده از لوودوپا اجتناب‌ناپذیر خواهد بود. در مصرف این داروها باید مراقب عوارض قلبی آنها باشیم.

درمان‌های غیردارویی

در اکثر بیماران برنامه فعالیت منظم روزانه، فیزیوتراپی، گفتاردرمانی و مشاوره با متخصصین تغذیه (برای تعیین رژیم مناسب غذایی) بسیار کمک‌کننده است.

روش‌های جراحی در بیماری پارکینسون

با پیدا شدن لوودوپا در سال‌های ۶۰ میلادی و تأثیر فوق‌العاده آن در کنترل علائم بیماری، درمان‌های جراحی که قبل از آن برای این منظور رواج یافته بود به کناری نهاده شد. ولی با توجه به مشکلات درمانی و نوسانات در پاسخ به درمان که گاه تنظیم مقدار مصرف آن را بسیار دشوار می‌سازد و نیز ایجاد دیس‌کینزی‌های مربوط به درمان بالوودوپا، رویکرد مجدد به روش‌های جراحی، به‌خصوص در دهه گذشته، با پیشرفت و موفقیت‌های چشم‌گیری در کنترل علائم بیماری همراه بوده است. در گذشته و برای سال‌های طولانی رایج‌ترین روش جراحی تالاموتومی یک‌طرفه بود. تالاموتومی به کنترل ترمور و تا حدی رژی‌دیتیه کمک می‌کند ولی تأثیری روی آکینزی ندارد. تالاموتومی دوطرفه سبب اختلال تکلم، حافظه و راه رفتن می‌شود.

پالیدوتومی در کنترل دیس‌کینزی‌های ناشی از لوودوپا در اندام‌های سمت مقابل و تا حدی در اندام‌های همان سمت مؤثر

(۱) DID

(۲) Selegiline

(۳) Rasagilin

(۴) MAOI-B

(۵) on-off

و علائم پارکینسونیسم را نیز در اندام‌های سمت مقابل در حدود ۲۵ درصد کاهش می‌دهد. اثر پالیدوتومی روی ترمور کم است. اینسونیسیم در اندام‌های همان سمت تغییر چندانی نمی‌کند. ن‌روش روی اختلالات راه رفتن، postural-instability و دل‌تکلم نیز تأثیری ندارد. عوارض جراحی پالیدوتومی عبارت‌اند از: همی‌پارزی و اختلال میدان بینایی.

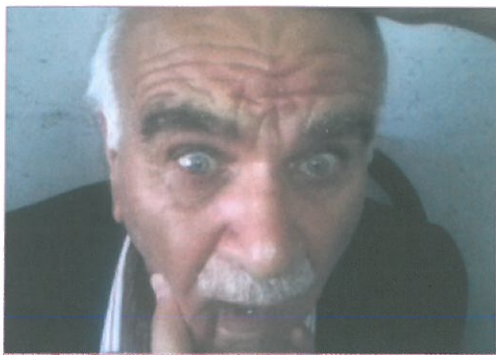
در مقابل روش‌های تالاموتومی و پالیدوتومی که روش‌های بی‌بی (با ایجاد ضایعه) محسوب می‌شوند، روش جدیدتری به نام یک عمقی مغز^(۱) رواج یافته است. در این روش الکترودی در هدف د نظر در مغز قرار داده می‌شود و سیم آن به یک استیمولاتور زیر ی متصل می‌شود. روش‌های DBS از نظر تکنیکی دشوارتر و نگیرتر از روش‌های تخریبی هستند. اثر DBS تالاموس و DBS ال از نظر کنترل علائم، شبیه تالاموتومی و پالیدوتومی است. نتایج ن جدیدتر DBS در هسته‌های زیر تالاموس^(۲) بسیار چشم‌گیر بوده ت. در بیماران در مرحله‌ای از بیماری پارکینسون که دچار نوسانات ورو دیس‌کینزی هستند STN-DBS در کنترل این عوارض و سایر یم پارکینسون و حتی کنترل اختلال gait موفق بوده است. بدون رف دارو STN-DBS به تنهایی ۶۰ درصد علائم بیماری را کاهش دهد و نیاز بیمار به مصرف دارو به کمتر از ۵۰ درصد می‌رسد. اضافه کنیم که درمان با پیوند بافت و پیوند سلول‌های جنینی و بنیادی در حاضر روش‌های تحقیقاتی محسوب می‌شوند.

مدرم‌های پارکینسون پلاس

۱- فلج فوق‌هسته‌ای پیش‌رونده^(۳)

PSP بیماری نوروژنراتیو پیش‌رونده و نادری است که شیوع آن حدود ۶ در ۱۰۰۰۰ است. بیماری اسپورادیک بوده، بین ۴۵ تا ۷۵ گی با سن متوسط ۶۳ سال بروز می‌کند. طول عمر بیماران پس از وع علائم بین ۵-۷ سال است. آکینزی و رژیدیت اکسیال^(۴) گاهی راه با دیستونی سرویکال به صورت کشیده شدن سر به سمت ب، postural instability، retrocollis، اختلال gait بارزو رس به صورت retropulsion همراه با سقوط مکرر، اختلال ن‌رونده بلع و تکلم به علت فلج پسودوبولبار، فلج فوق‌هسته‌ای کات چشم و دمانس تیپ فرونتال از علائم بیماری هستند. در این یاری که شیوع بیشتری در مردان دارد، حرکات ساکادیک چشم‌ها یر می‌شود. ابتدا در نگاه رو به پایین محدودیت ایجاد می‌شود و س حرکت چشم‌ها در سایر جهات نیز محدود می‌شود. با وجود یری حرکات‌های ساکادیک ارادی، رفلکس‌های اکولوسفالیک و لو وستیبولر تا اواخر بیماری نسبتاً سالم می‌مانند (شکل ۱۹-۶).

ارواسپاسم نیز در برخی بیماران دیده می‌شود. علائم درگیری امیدال مثل افزایش رفلکس‌ها، علامت بابنسکی و علائم



شکل ۶-۱۵: بیمار مبتلا به PSP، هنگامی که از بیمار خواسته می‌شود به سمت بالا نگاه کند، قادر به انجام این کار نیست. پیشانی به شدت چین خورده^(۵) از مشخصات این بیمار است.

ب

الف



شکل ۷-۱۵: نمای سائیتال MRI مغز بیمار مبتلا به PSP (الف) که آتروفی midbrain را در مقایسه با فرد سالم (ب) نشان می‌دهد (فلش).

- MRI در مراحل پیشرفته آتروفی midbrain را نشان می‌دهد. (شکل ۷-۱۵).
- تغییرات پاتولوژیک به صورت آتروفی و گلیوز همراه با کلافه‌های نوروفیبریلاری^(۶) در ساقه مغز، گانگلیون‌های بازال و به میزان متغیری در کورتکس مغز است. از نظر درمانی فقط در حدود ۲۰ درصد از بیماران به آمانتادین پاسخ می‌دهند. برای تخفیف دیستونی گردن و بلغارواسپاسم می‌توان از تزریق توکسین بوتولینوم استفاده کرد.
- ۲- مالتیل سیستم آتروفی^(۷)

بیماری نوروژنراتیو اسپورادیک در بالغین است. شیوع آن ۴ در ۱۰۰۰۰ است و بین ۳۳ تا ۷۶ سالگی با سن متوسط ۵۳ سال بروز می‌کند. طول عمر بیماران از زمان شروع بیماری بین

(۵) frontal furrowing

(۶) neurofibrillary tangle

(۷) Multiple System Atrophy

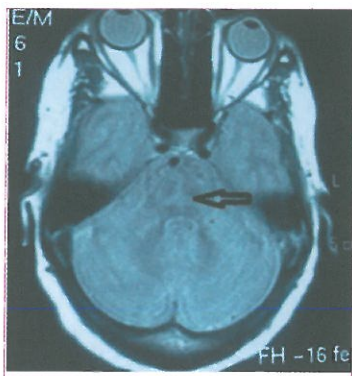
(۱) Deep-Brain-Stimulation

(۲) Subthalamic nucleus یا STN-DBS

(۳) Progressive Supranuclear Palsy

(۴) axial rigidity

بیم مخچه‌ای، پارکینسونیسم، اتونوم و پیرامیدال بروز کند. پاتولوژی علایم مرگ سلولی و گلیوز در نواحی جسم سیاه، نریاتوم، هسته‌های زیتونی olive و هسته دورسال واگوس، ز، مخچه و ستون‌های intermediolateral نخاع و هسته on در قسمت ساکral نخاع دیده می‌شود. مشخصه پاتولوژی M وجود آنکلوژیون‌های داخل سیتوپلاسمی در سلول‌های گودندروگلیال است این آنکلوژیون‌ها حاوی ماده پروتئینی به alpha-synuclein هستند.



شکل ۸-۱۵: نمای hot cross bun sign در بیمار مبتلا به MSA (فلش سیاه)

با تغییر سیگنال در حاشیه خارجی آن و تغییر سیگنال در فیبرهای متقاطع پونز شبیه علامت بعلاوه دیده شود. (شکل ۸-۱۵) پس از آشنایی با چند نمونه از سندرم‌های رژید-آکینتیک، حال به شرح چند نمونه از انواع دیس‌کینزی می‌پردازیم.

۲- دیس‌کینزی‌ها

۱-۲- ترمور Tremor

ترمور یک حرکت ریتمیک سینوزوئیدی و متناوب است. محل شایع بروز ترمور در دست‌ها است ولی در تنه، سر، عضلات صورت و پاها نیز دیده می‌شود. پس از مشخص شدن شرح حال باید ترمور را براساس شکل ظاهری آن و رابطه‌اش با وضعیت و فعالیت عضو درگیر طبقه‌بندی کرد. علی‌رغم تعاریف و تقسیم‌بندی‌های مختلفی که موجود است، از نظر بالینی تقسیم ترمور به سه نوع rest, action, intention کاربرد بیشتری دارد.

طبقه‌بندی ترمور

■ ترمور rest

- بیماری پارکینسون
- سندرم‌های آکینتیک-رژید

■ ترمور action/postural

- ترمور فیزیولوژیک
- ترمور فیزیولوژیک تشدید شده
- تیروتوکسیکوز
- اختلالات اضطرابی
- قطع الک

• داروها (سمپاتومیمتیک‌ها، لیتیوم، سدیم و الپروآت)

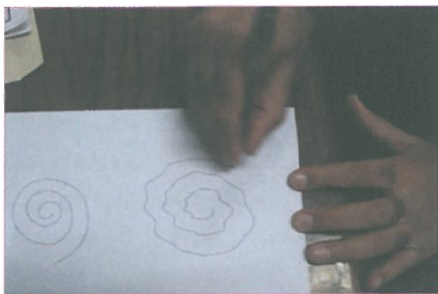
نحوه تظاهر بالینی MSA به نسبت درگیری سیستم‌های تریاتونیکرال و اولیوپوتوسربلار بستگی دارد. در صورتی که گیری در سیستم استریاتونیکرال بیشتر باشد علایم کینسونیسم بارز بوده، به آن دژنراسیون استریاتونیکرال یا MSA گفته می‌شود. این فرم به صورت یک سندرم آکینتیک - بد پیش‌رونده تظاهر می‌کند. در مراحل اولیه یک‌سوم بیماران مخ خوب و یک‌سوم دیگر نیز پاسخ نسبی به درمان بالودوپا می‌دهند. یک‌سوم باقی‌مانده نیز به لودودوپا پاسخ نمی‌دهند. با شت زمان کلیه بیماران پاسخ اولیه به لودودوپا را از دست خواهند داد و می‌توان گفت که پس از پنج سال از شروع بیماری دیگر هیچ‌یک از بیماران MSA-P به لودودوپا پاسخ نمی‌دهند. علایم MSA بر خلاف پارکینسون بیشتر به صورت سیمتریک شروع می‌شود. ترمور اغلب به صورت ترمور postural است.

در فرم اولیوپوتوسربلاریا MSA-C بیماری عمده‌ا به صورت کسی اسپرادیک پیش‌رونده تظاهر می‌کند و با پیشرفت ماری به تدریج علایم آکینتیک-رژید نیز به آن اضافه می‌شود. نارسایی اتونوم در هر دو فرم بیماری دیده می‌شود و اگر ملوی بالینی عمده‌ا به صورت نارسایی اتونوم باشد به آن سندرم شای-دراگر Shy-Drager یا MSA-A گفته می‌شود. علایم نوم در بیماران اغلب به صورت ناتوانی جنسی در مردان و تلال اسفنکتری است. هیپوتانسیون وضعیتی^(۱) و کاهش ریک نیز شایع است. مواردی که با نارسایی اتونوم شروع شوند در مدت پنج سال سایر تظاهرات نورولوژیک بیماری را ز نشان می‌دهند.

استریدور و دیسفونی، اختلالات رفتاری مربوط به خواب حله REM^(۲) که سبب می‌شود مکانیسم‌های مهارکننده در ریان رویا را کار افتاده و بیمار در طول خواب صحبت کند و نام‌های خود را حرکت دهد و بالاخره Antecollis (خمیدگی ش از حد گردن به جلو) از جمله علایم نسبتاً شایع و مهم MSA هستند. تشخیص با شرح حال و معاینه بالینی داده می‌شود.

(۱) postural

(۲) REM behavior disorder



شکل ۱۰-۱۵: بیمار مبتلا به لرزش postural در حال کشیدن مارپیچ (به نمای چرخ دندهای مارپیچ توجه شود)

حال به ذکر چند نوع ترمور شایع می پردازیم.

۱- ترمور نرمال (فیزیولوژیک)^(۲)

ترمور فیزیولوژیک در همه اشخاص وجود دارد که با فرکانس ۸-۱۰ هر تپ در دست های به جلو کشیده قابل مشاهده و ثبت است ولی معمولاً بدون علامت است. این ترمور با تحریک آدرنژیک، اضطراب، مصرف داروهای سمپاتومیمتیک و قهوه، هیپوگلیسمی و تیروتوکسیکوز تشدید می شود. داروهایی مثل والپروات سدیم و لیتیم نیز سبب تشدید ترمور فیزیولوژیک می شوند.

درمان

برای کنترل ترمور فیزیولوژیک تشدید شده در صورت نیاز می توان از بتابلوکرها مثل پروپرانولول استفاده کرد.

۲- ترمور اسانسیل خوش خیم^(۳)

ترمور اسانسیل ET به میزان قابل توجهی از بیماری پارکینسون شایع تر است. بیماری از نظر زمان شروع دارای دو پیک سنی است. یکی در ۱۵ سالگی و بعدی در ۵۰ سالگی. در بیش از نیمی از موارد سابقه فامیلی با توارث اتوزومال غالب وجود دارد. هیچ آنومالی پاتولوژیک یا بیوشیمی در تعداد اندکی که مورد نروپسی قرار گرفته اند مشاهده نشده است.

در مواردی که ترمور وضعیتی^(۴) خفیف تا متوسط بدون سابقه خانوادگی وجود دارد تشخیص بین ترمور اسانسیل و ترمور فیزیولوژیک تشدید شده^(۵) بسیار مشکل می شود. فرکانس ET معمولاً کمتر از ترمور فیزیولوژیک است و در حدود ۶-۸ هر تپ است. (اما باید بدانیم که اندازه گیری فرکانس با توجه به وجود مواردی که فرکانس همسانی دارند روش مطمئنی برای تشخیص محسوب نمی شود.) شایع ترین محل

■ ترمور intention

- ضایعات مخچه ای و ساقه مغزی
- مالتیل اسکروز
- بیماری عروقی
- تومورها

ترمور rest در زمانی که عضو مبتلا بدون حرکت روی تکیه قرار داشته باشد و یا هنگامی که عضو به حالت آویخته قرار گیرد تر می شود. مانند ترمور rest در بیماران پارکینسونی، هنگام دادن دست ها روی تکیه گاه و یا هنگامی که بیمار با دست های خسته راه می رود.

ترمور action/postural در زمان حرکت یا فعالیت ارادی و فظ ارادی وضعیت عضو در مقابل نیروی جاذبه ایجاد می شود. سد بلند کردن دست ها و نگه داشتن آنها در این وضعیت. کال ۱۵-۹ و ۱۵-۱۰

ترمور intention با نزدیک شدن عضو به هدف در یک کت هدفمند^(۱) ایجاد می شود. مثلاً در تست finger to nose.

ب

الف



ج



شکل ۹-۱۵: بیمار مبتلا به لرزش postural در حالت استراحت

(۲) Physiologic Tremor
 (۳) Benign Essential Tremor
 (۴) Postural
 (۵) Enhanced Physiologic Tremor

(۱) goal-directed

اندام‌های تحتانی نیز دیده می‌شود. در موارد شدید، ترمور گردن، زبان، صدا، عضلات فک و صورت نیز بروز می‌کند. ود ترمور ایزوله در هر یک از نواحی مذکور به نفع تشخیص I نیست. ET، معمولاً با بیماری نورولوژیک دیگری همراهی د، اما اخیراً مطرح شده است که وقوع اختلالات خفیف ناخشی و اختلالات راه رفتن به صورت Unsteady gait یا کسی gait در این بیماری محتمل تر است. در مواردی نیز بورهای شبیه ET در نورویاتی محیطی یا در دژنراسیون‌های نچهای دیده می‌شود.

در برخی از بیماران مبتلا به پارکینسون، ترمور postural یه به ترمور اسانسیل دیده می‌شود اما در ترمور اسانسیل علایم کینسونیسم وجود ندارد. (باید یادآوری کرد که گاهی ممکن است لت چرخ‌دنده‌ای Cog-wheeling بدون رژیذیده دیده شود.) بیماری در اکثر موارد سیر بسیار کند دارد و عمدتاً تنها سبب سکل ظاهری و اجتماعی برای بیمار می‌شود. البته افرادی که رشان به حد بالایی از مهارت دستی نیاز دارد ممکن است در بجه این بیماری متحمل دشواری فراوان شوند (شکل ۹-۱۵، ۱۰-۱۵).

مقدار کم یا متوسط الک معمولاً به‌طور قابل توجه ترمور را هس می‌دهد.

درمان

از نظر درمانی در حدود نیمی از بیماران به درمان با بتابلوکرها بل پروپرانولول، پاسخ نسبتاً قابل قبولی می‌دهند. پریمیدون در یی از موارد مفید واقع می‌شود. داروهای ضدپارکینسون اثری ی ET ندارند. در موارد شدید، تحریک عمقی^(۱) یک‌طرفه یا و طرفه تالاموس می‌تواند بسیار مؤثر باشد.

۳- ترمور مخچه‌ای

ترمور یکی از علایم مهم در بیماری‌های مخچه است که مره دیس‌متری و سایر علایم درگیری مخچه دیده می‌شود. جاری‌های مخچه سبب بروز ترمور در حال حرکت دادن اندام‌ها ی‌شوند و هنگامی که اندام در مسیر حرکت به هدف تعیین شده یدیک می‌شود، ترمور تشدید می‌شود. به همین دلیل این ترمور ا ترمور intention نام‌گذاری کرده‌اند. ترمور intention را با ست‌های heel to shin و finger to nose می‌توان ارزیابی رد. این ترمور (به‌جز در موارد بسیار خفیف) معمولاً با دیس‌متری مره است.

مشخصه بسیار مهم ترمورهای مخچه‌ای این است که عمدتاً عضلات محوری و پروگزیمال را درگیر می‌کنند. یادآوری

می‌شود که آسیب‌های ناحیه میشل و وزمیس مخچه سبب آتاکسی gait و titubation سر و تنه می‌شود در صورتی که ضایعات نیمکره‌های مخچه یا مسیرهای خروجی مخچه سبب آتاکسی در اندام‌ها و بروز ترمور intentional می‌شود. متأسفانه درمان خاصی برای ترمور مخچه‌ای یا intention tremor وجود ندارد.

۴- ترمور پارکینسونی

به مبحث علایم بالینی بیماری پارکینسون رجوع شود.

۲-۲-۲-۳ کره

کره حرکات سریع، مداوم، غیرارادی، نامنظم و بی هدف اندام‌ها است که با الگوی غیرقابل پیش‌بینی از یک قسمت بدن به قسمت دیگر جریان پیدا می‌کند. اغلب در نواحی دیستال اندام‌ها و با دامنه کم بروز می‌کند. (حرکات پروگزیمال با دامنه بالا بالیسم نامیده می‌شود.) بسیاری اوقات بیمار ممکن است حرکت کره‌ای را در متن یک حرکت دلخواه ارادی پنهان کند. در هم کشیدن چهره^(۲)، صداها ی غیرطبیعی تنفسی و هیپوتونی نیز در کره شایع است.

طبقه‌بندی کره

■ بیماری‌های دژنراتیو و ارثی

- بیماری هانتینگتون
- کره ارثی خوش‌خیم
- آتاکسی تالانزکتازی

■ کره‌های سمپتوماتیک و اسپورادیک

- داروها
- آنتی‌کلینژریک‌ها
- نورولپتیک‌ها
- فنی‌توئین، کاربامازپین
- ضداسفردگی‌های تری‌سیکلیک

■ سایر علل کره

- کره گراویداروم (کره دوران بارداری)
- کره به‌علت مصرف قرص‌های ضدبارداری
- کره متعاقب عفونت استرپتوککی (کره سیدنهام)
- لوپوس و سندرم آنتی‌فسفولیپید
- تیروتوکسیکوز
- هیپوپاراتیروئیدیسم
- هیپرگلیسمی
- هیپرناترمی
- پلی‌سیتمی ورا
- بیماری‌های عروق مغز/ تومورهای مغز/ ترومای مغز

(۳) Chorea

(۴) facial grimacing

(۱) DBS (Deep Brain Stimulation)

(۲) Cerebellar (intention) tremor

گرولایم بالینی

ره سیدنهام @Tabadol_jozveh

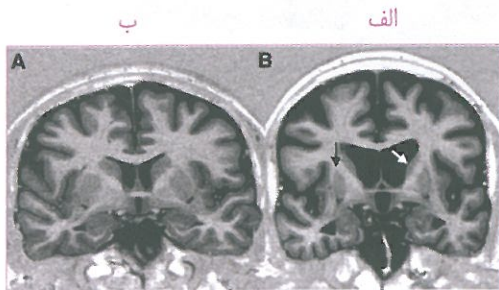
شکل تیپیک بیماری بین سنین ۳۰ تا ۵۰ سالگی دیده می‌شود. ابتدا علائم رفتاری به‌صورت تغییرات شخصیتی و عاطفی بروز می‌کند. افسردگی، کاهش انگیزه و کم عمق شدن عواطف بیمار برای اطرافیان مشخص می‌شود. تحریک پذیری و بدخلقی، رفتار کنترل نشده تهاجمی یا رفتار غیرمعمول جنسی بروز می‌کند.

اختلال حرکتی به‌صورت کره تظاهر می‌کند (شکل ۱۱-۱۵). با پیشرفت بیماری ابتدا به شدت کره افزوده شده و سپس به تدریج علائم سندرم آکینتیک-رژید و دیستونی به آن اضافه می‌شوند و گاهی حتی به تابلوی بالینی غالب تبدیل می‌گردند. اختلال حرکات چشم و اختلال بلع و تکلم نیز از علائم مهم بیماری هستند و در نهایت بیمار کاملاً ناتوان و بی‌حرکت می‌شود. سیر بیماری از شروع علائم به‌طور متوسط ۱۵ سال است.

از نظر پاتولوژیک آتروفی ژنرالیزه مغز همراه با درگیری بارز در گانگلیون‌های بازال در ناحیه استریاتوم (هسته‌های کودیت و پوتامن) دیده می‌شود. (شکل ۱۲-۱۵)



شکل ۱۱-۱۵: حرکات کره‌ای فرم در یک بیمار مبتلا به کره هانتینگتون



شکل ۱۲-۱۵: آتروفی هسته کودیت (فلش سفید) در بیمار مبتلا به کره هانتینگتون (الف) در مقایسه با فرد سالم (ب)

گاهی متعاقب تب روماتیسمی^(۱) یا عفونت‌های استرپتوکوکی ه A در کودکان، کره و برخی اختلالات حرکتی دیگر بروز کند. این نوع کره که امروزه نسبتاً کمیاب‌تر از گذشته دیده شود، به کره سیدنهام یا St Vitus dance معروف است. اری کره سیدنهام که در دختر بچه‌ها شایع‌تر است گاهی اختلالات رفتاری و روانپزشکی و در برخی موارد نیز با بادی‌های ضدگانگلیون‌های بازال همراه می‌شود.

شروع کره به‌صورت تحت حاد است و می‌تواند با هیپوتونی معف عضلانی همراه باشد. در اغلب موارد تغییرات متالرز توأم با علائم رفتاری و عاطفی دیده می‌شود. کره می‌تواند، طرفه باشد و حتی در بعضی از بیماران به‌صورت همی‌الیسم هر کند.

تشخیص

بالینی است اما EEG گاهی تغییراتی به‌صورت امواج آهسته شان می‌دهد و در MRI مغز گاهی تورم و تغییر سیگنال در گلیون‌های بازال قابل مشاهده است. بیماری معمولاً پس از دوره ۳-۶ ماهه به تدریج بهبود می‌یابد.

درمان

در مرحله حاد برای کنترل علائم می‌توان از هالوپریدول فاده کرد. آنتی‌کلینرژیک‌ها سبب تشدید علائم کره می‌شوند و در کنار هالوپریدول از داروهای آنتی‌کلینرژیک استفاده شود. روآت سدیم نیز در کنترل کره مؤثر است و بهتر است درمان را با والپروات سدیم شروع کنیم.

بیماری هانتینگتون^(۳)

هانتینگتون بیماری نادر ارثی با توارث اتوزومال غالب است. ک بیماری نورودژنراتیو پیش‌رونده است که معمولاً در حوالی ن‌سالی شروع می‌شود و با مجموعه علائم اختلالات حرکتی مولاً به‌صورت کره)، اختلالات رفتاری و اختلالات شناختی خص می‌شود. در تمام نواحی دنیا دیده می‌شود و شیوع آن در ۵-۱۰ در یک صد هزار جمعیت است.

اتیولوژی بیماری موتاسیون ژنی به‌صورت تکرار تری‌نوکلئوتید CAG روی بازوی کوتاه کروموزوم ۴ است. هرچه طول قطعه اسیون یافته و تکرار تری‌نوکلئوتید CAG بیشتر باشد بیماری کمتر و با شدت بیشتر بروز می‌کند. این حالت معمولاً هنگامی ق می‌افتد که ژن معیوب از پدر منتقل شده باشد.

(۱) Sydenham's chorea
(۲) Rheumatic fever
(۳) Huntington's disease

میوکلونوس انقباضات کوتاه و شوک مانند عضلانی منظم یا غیر منظم در یک عضله یا گروهی از عضلات است. اگر میوکلونوس فقط در یک ناحیه تکرار شود به آن میوکلونوس فوکال می گویند و اگر چند ناحیه آناتومیک مجاور را هم درگیر کرده باشد میوکلونوس سگمنتال نامیده می شود. اگر در زمان های متفاوت در قسمت های مختلف بروز کند به آن میوکلونوس مولتی فوکال می گویند و اگر به طور یکپارچه در سراسر بدن بروز کند میوکلونوس ژنرالیزه است.

میوکلونوس ژنرالیزه و مولتی فوکال (۵)

در انواع مختلف بیماری های نورولوژیک و انسفالوپاتی های متابولیک یا توکسیک دیده می شود. در بسیاری موارد میوکلونوس در نتیجه دیس شارژهای کورتیکال به طور خودبه خودی یا در پاسخ به محرک خارجی اتفاق می افتد. این میوکلونوس های کورتیکال قرابت زیادی با اپی لپسی دارند.

میوکلونوس اپی لپتیک ممکن است علامتی از یک اپی لپسی ژنرالیزه (۶) یا یک بیماری پیش رونده نورولوژیک باشد.

میوکلونوس ممکن است تابلوی غالب یک بیماری باشد. در این موارد میوکلونوس به طور خودبه خودی یا به دنبال حرکت (۷) و یا در پاسخ به محرک های بینایی صوتی و یا سوماتوسنوری (۸) ایجاد می شود. میوکلونوس حرکتی بعد از آنوکسی مغزی (۹) دیده می شود. هر چند میوکلونوس ممکن است در برخی از دامانس های دژنراتیو مثل بیماری آلزایمر دیده شود اما از علایم اختصاصی بیماری کروتزفلد-جاکوب (۱۰) به شمار می رود.

میوکلونوس های فوکال

در برخی بیماری ها میوکلونوس فقط در یک ناحیه از بدن دیده می شود. میوکلونوس فوکال می تواند در نتیجه دیس شارژهای عصبی در تمام سطوح سیستم اعصاب ایجاد شود مثلاً در کورتکس، ساقه مغز، نخاع و در اعصاب محیطی.

همی فاسیال اسپاسم نوع بسیار شایع تر میوکلونوس فوکال است. بیماری با انقباضات ظریف و سریع غیر منظم از گوشه خارجی یک چشم شروع می شود و به تدریج سایر عضلات نیمه صورت را نیز درگیر می کند. گاهی انقباضات به صورت اسپاسم های طولانی تر سبب جمع شدن عضلات دور چشم و بالا کشیده شدن دهان می شود. در اغلب موارد ضعف خفیف عضلات

متأسفانه درمانی برای بیماری وجود ندارد. معمولاً برای رل کره داروهای بلوک کننده دوپامین مانند هالوپریدول تجویز شود. به نظر می رسد تجویز این داروها به جز کنترل ظاهری ره، نه تنها نفع دیگری برای بیماران ندارد، بلکه با توجه به رض جانبی قابل توجه و سیر بعدی علایم بیماری احتمالاً آگهی را برای آنان بدتر نیز می کند. استفاده از داروهای SS (۱) و داروهای آنتی سایکوتیک آنتیپیک جدید برای کنترل بیم توصیه می شود.

بررسی ژنتیکی به جهت تشخیص بیماری و شناسایی ساری قبل از بروز علایم در افرادی که والدین شان مبتلا به ماری هستند امکان پذیر است.

همی بالیسم (۱۲)

به حرکات پرتابی اندام های فوقانی و تحتانی در یک طرف می بالیسم گفته می شود. این حرکات شبیه کره است ولی طور عمده عضلات پروگزیمال اندام ها و کمر بند شانه و لگن را گیر می کند. همی بالیسم بیماری نادری است. معمولاً در افراد سن مبتلا به دیابت و هیپر تانسیون، در نتیجه وقوع استروک ده می شود و در این صورت علایم به طور ناگهانی بروز می کنند (۱۳-۱۵).

شدت همی بالیسم در بیماران مختلف متفاوت است و موارد شدید حتی می تواند سبب آسیب دیدگی بیمار شود. می بالیسم ثانوی به استروک معمولاً به تدریج در مدت چند ماه نتر می شود. در صورت لزوم برای تخفیف علایم می توان از روهای نورولپتیک neuroleptics یا تیرابنازین (۱۶) استفاده کرد.



شکل ۱۳-۱۵: همی بالیسم (حرکات شدید پرتابی در اندام های جب دیده می شود).

(۴) Myoclonus

(۵) Generalized and multifocal myoclonus

(۶) Myoclonic Epilepsy

(۷) Action myoclonus

(۸) Reflex myoclonus

(۹) Post-anoxic action myoclonus

(۱۰) Creutzfeldt-Jakob

(۱) selective serotonin reuptake inhibitors

(۲) Hemiballism

(۳) tetra benazine

اغلب بیماران به تزریق توکسین بوتولینوم یا مصرف امازپین پاسخ مطلوب می دهند.



شکل ۱۴-۱۵: تیک های حرکتی ساده در صورت

درمان میوکلونوس

اغلب میوکلونوس ها به درمان با داروهایی مانند والپروات دیم، کلوناپام، پیریمیدون، پیراستام و Levetiracetam خنک می دهند.

۴- تیک^(۱)

تیک تا حدی به میوکلونوس شباهت دارد ولی بیمار می تواند لور ارادی برای مدت محدودی مانع وقوع آن شود. تیک ها کات تکراری هستند که با الگوی معین (به صورت استرئوتایپ) یک قسمت از بدن، به طور عمد در صورت، سر و قسمت ی تنه دیده می شوند. پلک زدن مکرر، چین انداختن روی ل، تکان دادن شانه همراه با کچ کردن گردن از تیک های ساده ج هستند. تیک ها در کودکی شایع هستند ولی اغلب گذرا بوده زایش سن برطرف می شوند. اغلب تیک های ساده و خفیف را سد درمان کرد و فقط تیک هایی که آزار دهنده بوده و اختلال عملکرد روزمره یا درسی ایجاد می کنند نیاز به درمان دارند کل ۱۴-۱۵).

تیک ممکن است حرکتی یا صوتی باشد. تیک های حرکتی ه انواع ساده و کمپلکس تقسیم می کنند. **تیک های حرکتی** ده به صورت حرکت های ساده سریع در یک گروه از عضلات ق می افتند.

تیک های حرکتی کمپلکس، حرکت های پیچیده اهنگی هستند که معمولاً چند گروه عضله در انجام آن الت می کنند، مثل دست کاری یا بو کردن اشیاء و بدن، نشان ن حالت های مختلف چهره، خاراندن و لگد زدن. ظاهر اهنگ و پیچیده این حرکت ها افتراق آنها را از حرکات ارادی وار می سازد. در بسیاری موارد تیک با حرکات compulsive م است، که این امر تشخیص ماهیت حرکت را به عنوان تیک سوارتر می کند. هرگاه تیک حرکتی ظاهر آهسته و کند داشته سد و به صورت یک انقباض مداوم انجام شود، مثل چرخاندن ن یا انقباض عضلات پلک که شبیه بلغارواسپاسم است، به تیک دیستونیک می گویند.

تیک های صوتی نیز ممکن است ساده یا کمپلکس باشند. تیک های صوتی ساده شامل صاف کردن گلو، سرفه، ملج ملج کردن، پارس کردن، خرناس کشیدن و ایجاد صداهای ساده و تکراری است. تیک های صوتی کمپلکس بیشتر به صورت بیان کلمات یا جملات خاصی است که بیمار بدون دلیل ظاهری ناگهان آن را ادا می کند و ممکن است یک کلمه عادی و یا زشت و بی ادبانه باشد یا حتی محتوای مذهبی داشته باشد. از بیماری هایی که تیک تابلوی بالینی بارز آنها را تشکیل می دهد به سندرم ژیل دولاتوره اشاره می کنیم.

سندرم ژیل دولاتوره^(۲)

علائم بیماری معمولاً قبل از ۱۸ سالگی شروع می شود. به نظر می رسد که یک اختلال ارثی باشد که الگوی توارث آن اتوزومال غالب است. تیک ها بیشتر در قسمت های بالاتنه به خصوص صورت، گردن و شانه ها ظاهر می شوند. شدت و نحوه توزیع تیک در طول زمان متغیر است و دوره های بهبودی نسبی و تشدید علایم در سیر بیماری وجود دارد. الگوی تیک نیز متغیر و شکل تیک ها در دوره های زمانی مختلف متفاوت است. اغلب این بیماران دیر یا زود دچار تیک های صوتی نیز می شوند، مثل خرناس کشیدن، فریاد زدن، صاف کردن گلو یا سینه، سرفه و پارس کردن. در حدود ۱۵ درصد بیماران، صداها به کلمات زنده^(۳) تبدیل می شود.

در بسیاری از بیماران علایم اختلال وسواسی- جبری OCD^(۴) وجود دارد. اختلال توجه و تمرکز همراه با بیش فعالی ADHD^(۵) در کودکان مبتلا به تورث شایع است.

بیماری معمولاً در تمام عمر ادامه پیدا می کند. البته معمولاً در بزرگسالی از شدت علایم کاسته می شود. تیک ها و صداها می توانند فشار روانی زیادی برای بیمار ایجاد کنند.

درمان تیک

داروهای آنتی دوپامینرژیک مانند Pimozide، Sulpiride، هالوپریدول و تترانازین ممکن است به کنترل تیک ها و صداها ی اضافی کمک کند. داروها باید با دوز کم شروع شود و مقدار آن به تدریج متناسب با پاسخ بالینی تنظیم شود. بیماران تورث در

(۲) Gilles de la Tourette syndrome

(۳) Coprolalia

(۴) Obsessive-compulsive disorder

(۵) Attention-deficit hyperactivity disorder

(۱) Tic

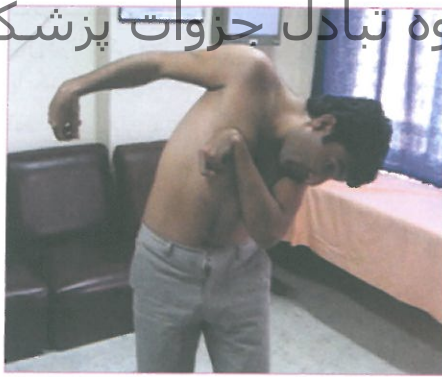
امروزه در ایران از جراحی فانکشنال DBS در درمان ب های بسیار شدید به نحو مؤثری استفاده می شود.

۱-۵ دیستونی^(۲)

دیستونی، اسپاسم عضلانی مداوم، غیرمنظم و تکرارشونده ست که اغلب سبب تغییر شکل غیرعادی و گاهی مداوم در ام ها یا تنه می شود. برای مثال دیستونی در گردن به صورت خم شدن به یک سمت (تورتیکولی)، خم شدن گردن به یک رف، کشیده شدن سر به عقب و یا خم شدن گردن به جلو دیده شود. دیستونی در تنه یا دیستونی ترانکال، معمولاً به لوردوز کیفواسکولیوز منجر می شود. در اندام فوقانی اکستانسیون و پیرروناسیون بازو و فلکسیون مچ دست و اکستانسیون انگشتان ده می شود. اسپاسم های دیستونیک در اندام های تحتانی مولا با ایجاد اکستانسیون، فلکسیون و چرخش به داخل مچ پا بب تغییر وضعیت^(۳) طبیعی پا می شود. dorsiflexion شست پا بروف به «striatal toe» شایع است.

در ابتدا اسپاسم های دیستونیک ممکن است فقط با انجام رهای به خصوصی ایجاد شوند. مثلاً دیستونی در اندام تحتانی نط هنگام راه رفتن ایجاد می شود و یا تغییر دیستونیک وضعیت ست فقط هنگام نوشتن دیده می شود. به این حالت «action dystoni» یا «task-specific dystonia» گفته می شود. پیشرفت بیماری اسپاسم های غیرطبیعی عضلانی و تغییر وضعیت اندام ها در حال استراحت و به طور خودبه خود نیز ایجاد می شود.

دیستونی ممکن است فقط در یک ناحیه از بدن بروز کند، مثل دیستونی سرویکال (تورتیکولی اسپاسمودیک)، که در این صورت «آن دیستونی موضعی یا دیستونی فوکال» می گویند. هرگاه دیستونی دو ناحیه آناتومیک مجاور را درگیر کند، مثل دیستونی سرویکال همراه با دیستونی در اندام فوقانی به آن دیستونی سگمنتال می گویند (شکل ۱۵-۱۵). دیستونی در اندام های فوقانی تحتانی یک سمت را همی دیستونی می نامند و هرگاه دیستونی ر تمام نواحی باشد به آن دیستونی ژنرالیزه گفته می شود.



شکل ۱۵-۱۵: بیمار مبتلا به دیستونی سگمنتال (دیستونی در گردن و اندام های فوقانی و تنه دیده می شود).

همچنین دیستونی ها را بر اساس اتیولوژی به دو گروه عمده اولیه و ثانویه تقسیم می کنند.

■ **دیستونی های اولیه** یا idiopathic torsion dystonia معمولاً دیستونی تنها علامت بالینی است و سایر علایم درگیری نورولوژیک دیده نمی شود. در بسیاری از بیماران سابقه خانوادگی مثبت است و اغلب نحوه توارث اتوزومال غالب را نشان می دهند. هیچ یافته اختصاصی پاتولوژیک در دیستونی های اولیه ژنرالیزه مشاهده نشده است.

■ **دیستونی های ثانویه** یا سمپتوماتیک در نتیجه بیماری های نورولوژیک مختلف ایجاد می شوند و معمولاً به جز دیستونی سایر علایم درگیری سیستم عصبی نیز قابل مشاهده است.

دیستونی های ژنرالیزه یا سگمنتال اولیه

شایع ترین نوع دیستونی ژنرالیزه و سگمنتال در نتیجه deletion ژن DYT_۱ روی کروموزوم ۹ ایجاد می شود. نفوذ ژن در حدود ۳۰-۴۰ درصد است بنابراین تاریخچه فامیلی تعداد قابل توجهی از بیماران منفی است.

بیماری معمولاً در کودکی آغاز می شود و با اسپاسم های دیستونیک در اندام های تحتانی به هنگام راه رفتن بروز می کند. گاهی دیستونی از دست، تنه یا گردن شروع می شود. راه رفتن کودک به تدریج تغییر می کند و یا دچار مشکل در نوشتن می شود. بیماری هرگاه در کودکی شروع شود معمولاً سیر پیش رونده دارد و اسپاسم های دیستونیک از محل اولیه به تدریج به نواحی دیگر انتشار می یابند. انتشار اسپاسم های دیستونیک بعد از بلوغ متوقف می شود. در افرادی که از نظر ژنتیکی مبتلا هستند، هرگاه بیماری تا سن ۲۶ سالگی شروع نشده باشد، بروز علایم بعد از این سن بعید است. معمولاً توانایی های ذهنی طبیعی است و علایم درگیری پیرامیدال و اختلال حسی مشاهده نمی شود. (شکل ۱۶-۱۵)

(۱) Serotonin reuptake inhibitors

(۲) Dystonia

(۳) posture

ژن‌های دیگری شناخته شده است. اغلب دیستونی‌های اولیه فوکال اسپورادیک و غیرارثی هستند و یا ممکن است در نتیجه موتاسیون‌های جدید ایجاد شده باشند.

الف- تور تیکولی اسپاسمودیک

تور تیکولی اسپاسمودیک شایع‌ترین فرم دیستونی‌های فوکال محسوب می‌شود. در زنان از مردان شایع‌تر است و معمولاً در میانسالی یا دیرتر بروز می‌کند. شروع علائم تدریجی است و درد از اولین علائم و شایع است. گاهی دیستونی به دنبال ترومای گردن ایجاد می‌شود. همان‌طور که قبلاً گفته شد به چرخش سر به یک سمت تور تیکولیس گفته می‌شود (شکل ۱۷-۱۵)، خم شدن سر به جلو انته کولیس، خم شدن سر به عقب رتروکولیس و خم شدن سر به سمت شانه لاتروکولیس نامیده می‌شود.

اسپاسم‌ها ممکن است تکرار شوند باشند و درگیری عضلات آنتاگونیست به‌طور همزمان ممکن است سبب لرزش سر شود^(۴).

الف

ب



شکل ۱۷-۱۵: دیستونی گردن. تور تیکولی راست (الف) و لتروکولی چپ (ب)

در حدود یک هشتم بیماران remission خودبه‌خودی پیدا می‌کنند ولی معمولاً موقتی است. در معاینه عصبی، بیماران به‌جز تور تیکولی، مورد دیگری ندارند و از سایر جهات طبیعی هستند. در برخی موارد ترمرور postural شبیه ترمرور اسانسبل نیز دیده می‌شود. درمان دارویی معمولاً بی‌اثر است یا اثر بسیار کمی دارد. درمان انتخابی تزریق توکسین بوتولینوم به عضلات مبتلا است که در اغلب بیماران سبب کنترل قابل توجه دیستونی می‌شود. تزریقات معمولاً به فواصل هر سه ماه یک‌بار تکرار می‌شود. تعداد کمی از بیماران از ابتدا نسبت به اثر توکسین مقاوم هستند (مقاومت اولیه) و برخی دیگر در طول درمان پاسخ مطلوب اولیه را به تدریج (به علت تولید آنتی‌بادی‌های خنثی‌کننده توکسین) از دست می‌دهند (مقاومت ثانویه). در افراد با مقاومت ثانویه عمل جراحی selective partial neurectomy را می‌توان توصیه کرد. عمل جراحی DBS دوطرفه پالیدال برای درمان تور تیکولی هنوز در مراحل ابتدایی است.



شکل ۱۶-۱۵: بیمار مبتلا به دیستونی ژنرالیزه در اثر جهش در ژن DY. اختلال راه رفتن، لوردوز شدید کمر و دیستونی پاها دیده می‌شود (الف). همان بیمار پس از جراحی کاشت الکتروود در هسته گلوبوس پالیدوس (ب)

درمان

درمان دیستونی اولیه ژنرالیزه بسیار دشوار است. در حدود درصد از بیماران به درمان با لوودوپا پاسخ دراماتیک می‌دهند. در گروه دیستونی با پاسخ به لوودوپا^(۱) قرار می‌گیرند. هرگاه پاسخ به لوودوپا منفی باشد، موفق‌ترین دارو در مرحله بعد، کلینرژیک‌ها هستند که معمولاً از تری‌هگزری فنیدیل تقاضا می‌شود. دارو با مقدار کم شروع می‌شود و در طول چندین هفته به تدریج به مقادیر بالا می‌رسد تا حدی که پاسخ بالینی ایجاد شود یا اینکه به علت عوارض جانبی افزایش بیشتر دارو ممکن شد. در حدود ۵۰ درصد بیمارانی که به لوودوپا پاسخ نداده‌اند، درمان با تری‌هگزری فنیدیل پاسخ می‌دهند.

چنانچه بیمار به هیچ‌یک از دو داروی لوودوپا یا تری‌هگزری فنیدیل پاسخ ندهد، احتمال پاسخ به سایر درمان‌های دارویی بسیار اندک خواهد بود. با وجود این برخی از بیماران به درمان با ثلوفن خوراکی، کاربامازپین، یا یک بنزودیازپین تا حدی پاسخ می‌دهند. باکلوفن تزریقی اینتراکتال در تعدادی از بیماران با ستونی بسیار شدید مؤثر بوده است. باکلوفن اینتراکتال به‌ویژه موارد شدید فلج مغزی آتوئید^(۲) که با فلج اسپاستیک نیز همراه شد بسیار مؤثر بوده است. اخیراً نتایج خوبی از درمان جراحی تریک عمقی مغز DBS^(۳) پالیدال دوطرفه به‌دست آمده است.

دیستونی‌های فوکال اولیه

دیستونی‌هایی که در سنین بالاتر شروع می‌شوند از نظر تیپ کمتر شناخته شده‌اند. شیوع ژن DYT₁ در این گروه

(۱) DRD (dopa-responsive dystonia)

(۲) Athetoid cerebral palsy

(۳) deep brain stimulation

شکل ۱۹-۱۵: بلفارواسپاسم، انقباض مداوم عضلات دور چشم باعث بسته شدن چشم‌ها می‌شود و فرد مجبور است با دست چشم‌ها را باز نگهدارد.

درمان انتخابی بلفارواسپاسم تزریق توکسین بوتولینوم است. توکسین بوتولینوم به درمان برخی از بیماران مبتلا به دیستونی اورومندیولر نیز کمک می‌کند.

بیماری ویلسون^(۱)

ویلسون یک بیماری نادر ارثی اتوزومال مغلوب با شیوع ۳۰-۱۷ در میلیون است. بیماری به علت موتاسیون در ژن مربوط به پروتئین انتقال دهنده مس، یعنی

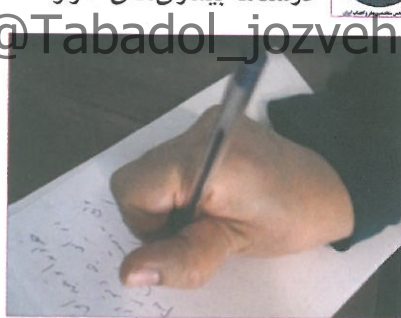
Copper Transporting P-type Adenosine Triphosphatase

روی کروموزوم ۱۳ ایجاد می‌شود. این اختلال سبب می‌شود که مس به‌طور طبیعی از طریق صفرا دفع نشود و در کبد و مغز تجمع پیدا کند. مس آزاد بسیار سمی است و سبب آسیب برگشت ناپذیر و مرگ سلولی می‌شود. تقریباً ۴۰ درصد موارد بیماری با علائم نورولوژیک شروع می‌شود. علائم بیماری بین ۴۰-۵ سالگی بروز می‌کند و بروز علائم نورولوژیک بعد از ۴۰ سالگی غیر شایع است.

درگیری نورولوژیک ممکن است سیر کند یا سیر متناوب همراه با دوره‌های حاد تشدید علائم یا سیر سریع داشته باشد. نحوه بروز و ترکیب علائم گاهی تابلوی بالینی خاصی را به وجود می‌آورد. البته در بسیاری از موارد تداخل بین تابلوهای بالینی و تنوع در بروز علائم قرار دادن بیمار را در یک گروه خاص غیر ممکن می‌سازد. به‌طور کلاسیک سه تیپ درگیری نورولوژیک در بیماری ویلسون دیده می‌شود.

۱- نوع دیستونیک

با دیزآرتری دیستونیک و دیسفاژی دیستونیک بروز می‌کند. ریزش بزاق از دهان^(۲) به علت دیستونی عضلات ناحیه بولبر و صورت اتفاق می‌افتد. دیستونی عضلات صورت شکل زهر خند به‌خصوصی را به وجود می‌آورد که به risus sardonicus معروف است. علائم دیستونی در اندام‌ها به‌صورت تغییر وضعیت و posture غیرعادی اندام‌ها بروز می‌کند. راه رفتن حالت دیستونیک پیدا می‌کند و در نهایت بیمار در وضعیت کاملاً بی‌حرکت بدون قدرت بلغ و تکلم باقی می‌ماند. در این بیماران ترمور postural و ترمور



شکل ۱۸-۱۵: کرامپ نویسندگان (دست بیمار با نوشتن دچار دیستونی می‌شود).

ب- دیستونی کرامپ نویسندگان

اختلال در نوشتن یا انجام کارهایی مثل تایپ کردن و ختن آلات موسیقی ممکن است به دلایل مختلف ایجاد شود. نارسایی مفصلی، سندرم تونل کارپ، اختلالات منحنی یا گیری پیرامیدال و ترمور اسانسیل از جمله مواردی هستند که ب اختلال نوشتن می‌شوند. بیماران مبتلا به دیستونی کرامپ نویسندگان دچار هیچ اختلال زمینه‌ای قابل تشخیصی نیستند.

در این دیستونی هنگام نوشتن به دلیل اسپاسم‌های دیستونیک عضلات، وضع طبیعی دست تغییر می‌کند و سبب اختلال بارز و در ارد شدیدتر مانع ادامه نوشتن می‌شود (شکل ۱۸-۱۵). ممکن است سایر اعمال ظریف دست مثل باز و بستن کردن دکمه پیراهن، تفاده از سوئیچ یا پیچ گوشتی نیز مختل شود. کرامپ نویسندگان مولا در سنین میانی و بعد از آن بروز می‌کند و معمولاً با پیشرفت درگیری نواحی دیگر همراه نیست. برخی از بیماران پس از ابتلا این عارضه، شروع به نوشتن با دست مخالف می‌کنند، ولی در نود یک‌سوم از این موارد دست مقابل نیز مبتلا می‌شود.

درمان دارویی اغلب بی‌اثر است. تزریق توکسین بوتولینوم در اردی می‌تواند به بیماران کمک کند.

ج- بلفارواسپاسم و دیستونی اوروماندیولر

بلفارواسپاسم عبارت است از: اسپاسم‌های دیستونیک کر عضلات پری اکولر که سبب بسته شدن چشم‌ها می‌شود. بپاسم‌ها از چند ثانیه تا چند دقیقه طول می‌کشند و به دفعات گرا می‌شوند. گاهی شدت و دفعات اسپاسم‌ها به حدی است که عمل، بیمار را از بینایی محروم می‌سازد (شکل ۱۹-۱۵). این بپاسم‌ها اغلب با کارهایی از قبیل مطالعه، تماشای تلویزیون یا نور شدید تشدید می‌شود. دیستونی‌های اورومندیولر به علت بپاسم‌های مشابه در عضلات دهان، زبان و فک ایجاد می‌شود.

گاهی بلفارواسپاسم و دیستونی اورومندیولر همراه هم بده می‌شوند. این حالت دیستونی کرانیال یا سندرم Meige's م دارد. بیماران مبتلا به دیستونی کرانیال، ممکن است دچار استونی سرویکال و یا کرامپ نویسندگان نیز شوند.

(۱) Wilson's disease

(۲) drooling

action) یا تاندوم (tandem) یا پروگزیمال باشد. در فرم شدید و پروگزیمال، ترمور حالتی شبیه بال زدن را ایجاد می کند^(۱). به ندرت ممکن است ترمور زبان در ابتدای بیماری تنها یافته غیر طبیعی باشد.

۲- فرم آکینیتیک-رژید

با درجات متغیر برادی کینزی و رژیدته و صورت ماسکه و بی حالت دیده می شود. در این فرم ترمور rest و ترمور postural شایع است.

۳- فرم پسودواسکلروتیک یا مخچه ای

به علت شباهت ظاهری سطحی با علایم بیماری مالتیپل اسکلروز این طور نام گذاری شده است. در این فرم علایم بارز درگیری مخچه ای وجود دارد که به صورت آتاکسی gait، دیزآرتری آتاکسیک و از بین رفتن هماهنگی حرکات، بروز می کند. در این فرم ترمور intentional یا آتاکسیک علامت بارزی است و شکل شدید آن **ترمور هولمز** نامیده می شود.

از سایر علایم نورولوژیک که ممکن است در بیماری ویلسون ه شوند، کره، غیر شایع است و احتمالاً ممکن است اکثر موارد رخ شده مربوط به مصرف داروهای آنتی کلینریژیک در زمینه ستونی باشد. وجود تیک و میوکلونوس بسیار غیر معمول است. پنج تا ۶ درصد موارد گزارش شده است و در سنین پایین تر دیده می شود. علایم درگیری پیرامیدال و علایم درگیری مومسکولار، اختلال حسی و اختلال اسفنکتری و اتونوم در اری ویلسون غیر معمول است.

علاوه بر علایم نورولوژیک، اختلالات روانپزشکی، ارض کبدی و درگیری چشمی نیز ممکن است روی دهد، به ری که در حدود ۲۰ درصد موارد، بیماری با علایم اختلال اری و اختلالات روانپزشکی آغاز می شود. اغلب بیماران ۱۰-۳۰ درصد در گزارش های مختلف) در سیر بیماری در یت دچار اختلال رفتاری و روان پزشکی می شوند.

اختلالات neuropsychiatry بیماری ویلسون را می توان پنج گروه طبقه بندی کرد:

- ۱- اختلالات رفتاری- شخصیتی
- ۲- اختلالات خلقی
- ۳- اختلالات شناختی
- ۴- اختلالات سایکوتیک
- ۵- سایر اختلالات

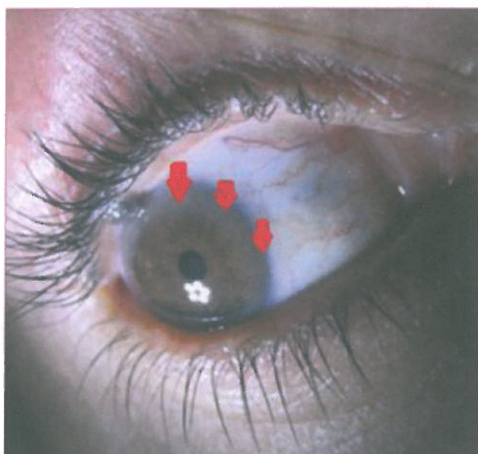
شایع ترین عارضه کبدی ویلسون سیروز پست نکروتیک ت. اما می تواند به صورت هپاتیت حاد گذرا، هپاتیت فولمینانت، اتیت مزمن فعال و یا فقط هپاتومگالی آسمپتوماتیک نیز باشد.

مهمترین علائم چشمی در ویلسون حلقه کایزر-فلیشر^(۱) است که به علت رسوب مس در Descemet's membrane قرینه ایجاد می شود (شکل ۲۰-۱۵). حلقه KF همیشه در هر دو چشم ایجاد می شود و رنگ آن از طلایی یا قهوه ای تا سبز متغیر است اما روی دید اثری ندارد. ابتدا در حاشیه فوقانی قرینه تشکیل می شود. برای دیدن آن به خصوص در افرادی که چشمان قهوه ای و مشکی دارند باید از slit-lamp استفاده کرد. موارد فوق العاده نادری گزارش شده که معدودی از بیماران مبتلا به ویلسون فاقد حلقه KF بوده اند. در بیماران ویلسون با تظاهرات غیرنورولوژیک وجود حلقه KF ارزش کمتری دارد. در فرم کبدی بیماری، ممکن است حلقه KF هرگز ایجاد نشود. علاوه بر این، حلقه KF در چند بیماری کبدی دیگر مانند سیروز صفراوی اولیه نیز گزارش شده است. عارضه دیگر ویلسون در چشم کاتاراکت به شکل گل آفتابگردان است که معمولاً در دید چشم اختلال ایجاد نمی کند و در معاینه با slit-lamp در حدود ۱۷ درصد بیماران درمان نشده دیده می شود.

بیماران مبتلا به ویلسون ممکن است دچار عوارض دیگری شامل: آنمی همولیتیک، اختلالات خونریزی دهنده، مشکلات کلیوی، استئومالاسی و ریکتز نیز شوند.

تشخیص آزمایشگاهی

در ۹۵ درصد موارد کاهش سرولوپلاسمین سرم (که پروتئین حمل کننده مس است) مشاهده می شود. هنوز اهمیت پاتوفیزیولوژیک کمبود سرولوپلاسمین در ویلسون روشن نیست. دفع ۲۴ ساعته مس ادرار نیز افزایش نشان می دهد. اندازه گیری سطح سرمی مس ارزشی در تشخیص ندارد و می تواند گمراه کننده باشد.



شکل ۲۰-۱۵: حلقه KF در بیمار مبتلا به ویلسون (به صورت غبار قهوه ای رنگ در اطراف قرینه دیده می شود).

گروه تبادل جرات پنی

از ترکیب خوراکی سولفات با ایستامی روی استفاده می شود. روی اضافی در دستگاه گوارش سبب افزایش تولید پروتئین متالوتیونین metallothionein می شود تا با روی اضافی باند شده و جلوی جذب آن را بگیرد و بالانس فیزیولوژیک روی را حفظ کند. متالوتیونین با مس نیز باند می شود و در نتیجه جذب مس نیز کاهش می یابد. ترکیبات روی سبب تحریک مخاط معده می شوند. از سایر عوارض آن، آئمی سیدروبلستیک قابل ذکر است. ممکن است افزایش آمیلاز والکالین فسفاتاز سرم و کاهش کلسترول نیز دیده شود. ترکیبات روی را نباید همزمان با پنی سیلایم تجویز کرد.

تتراتیومولیدات داروی جدیدی در درمان ویلسون محسوب می شود. در دستگاه گوارش با مس و البومین باند شده جلوی جذب مس را می گیرد. تتراتیومولیدات اثر مشابهی را پس از جذب در بافت ها نیز اعمال می کند و با ایجاد کمپلکس با البومین و مس در عمل مس آزاد را به تله انداخته، مانع اثر توکسیک آن بر سلول ها می شود. مهار برگشت پذیر مغز استخوان به دنبال مصرف تتراتیومولیدات دیده شده است که ممکن است (به دلیل اختلال در اریتروپوئز به دلیل کاهش مس در مغز استخوان) باشد. از تتراتیومولیدات به صورت یک دوره ۸ هفته ای در شروع درمان استفاده می شود. سپس بیمار را روی درمان نگه دارنده با ترکیبات روی قرار می دهند.

۳- استفاده از داروهایی که سبب تخلیه مس بدن می شوند مانند دو داروی پنی - سیلایم و ترانتین^(۳).

پنی سیلایم مؤثرترین دارو در درمان ویلسون است و هنوز به عنوان داروی اصلی در شروع درمان و در درمان نگه دارنده ویلسون مورد استفاده قرار می گیرد. پنی سیلایم با باند شدن به مس آن را از بافت ها گرفته و کمپلکس مس - پنی سیلایم در ادرار دفع می شود. در حدود دوسوم بیماران به درمان با پنی سیلایم پاسخ می دهند و مابقی علی رغم درمان با ناتوانی شدید باقی می مانند و یا فوت می کنند. علایم بهبود معمولاً پس از چند ماه و گاهی در عرض چند هفته ممکن است دیده شود. یکی از مشکلات عمده در استفاده از پنی سیلایم وجود عوارض متعدد و جدی دارویی است. واکنش حساسیتی حاد، آگرانولوسیتوز، ضایعات پوستی، سندرم نفروتیک، سندرم گودپاسچر^(۴)، لوپوس و میاستنی گراوا جمله عوارض مهم پنی سیلایم هستند. در برخی از بیماران در شروع درمان تشدید علایم نورولوژیک مشاهده می شود که اغلب یک پدیده موقتی است.

ترانتین مکانیسم اثر مشابه داروی پنی سیلایم دارد ولی اثربخشی آن کمتر از پنی سیلایم است. اغلب به عنوان جایگزین پنی سیلایم از آن استفاده می شود. اثرات جانبی کمتری دارد

باید توجه داشت که مصرف فوس های ضد پارکینسون، حاملگی ماری گلساتیک کبدی سبب افزایش سطح سروپلاسمین رم می شوند. از طرف دیگر برخی افراد با ژن هتروزیگوت سون نیز کاهش سروپلاسمین را نشان می دهند. ممکن است در بیماری های کلیوی نیز دفع ادراری مس افزایش پیدا کند.

در اغلب بیماران اندازه گیری سروپلاسمین و معاینه حلقه KF برای رد یا تأیید تشخیص کفایت می کند.

در موارد مشکوک انجام بیوپسی کبد و اندازه گیری میزان مس موجود در بافت کبد به رد یا تأیید تشخیص کمک می کند.

در مواردی که انجام بیوپسی کبد ممکن نباشد تصویربرداری با مس رادیواکتیو ^{67}Cu غیرطبیعی خواهد بود.

تعداد موتاسیون های مسئول بیماری روی کروموزوم ۱۳ بسیار زیاد است. بنابراین انجام تست ژنتیک به عنوان یک روش تشخیصی عملاً امکان پذیر نیست. مگر اینکه موتاسیون به خصوصی در یک جمعیت به خصوص شایع باشد.

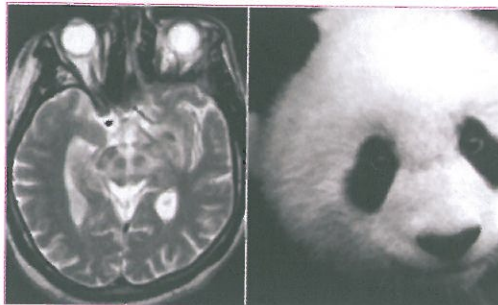
CT اسکن یا MRI مغز آتروفی کورتیکال یا تغییرات سیگنال ماده سفید فرونتال و گانگلیون های بازال به خصوص در پوتامن سیایات تالاموس و ساقه مغز را نشان می دهد. تغییراتی مثل مت صورت پاندا شرح داده شده که الگوی ثابتی نیست و می توان برای تشخیص بیماری ویلسون به آن تکیه کرد. (شکل ۱۵)

درمان

هدف از درمان ویلسون کاهش مس بدن است. سه روش می رسیدن به این هدف وجود دارد.

۱- رعایت رژیم غذایی با حداقل مس ممکن و حذف مواد غذایی حاوی مس زیاد مثل شکلات، قارچ، صدف، جگر و دانه های روغنی.

۲- استفاده از داروهایی مثل ترکیبات روی^(۱) و داروی تتراتیومولیدات^(۲) که جلوی جذب مس را در دستگاه گوارش می گیرند.



شکل ۲۱-۱۵: نمای صورت پاندا در midbrain بیمار ویلسونی

- (۱) Zn
(۲) tetrathiomolybdate

(۳) Trientin
(۴) Goodpastures-syndrome

گروه دیستونیک حركات پریشکی

(۱) Akathisia

شامل کولیک، تورم، یخودنوم، آنتی سیروپولیتیک و غیریت
بیسی است. همانند پی سیلایمین یک دوره تشدید علایم
ولوژیک در شروع درمان با ترائیتین ممکن است دیده شود.

درمان‌های دارویی باید برای تمام مدت عمر بیمار ادامه
شود. مواردی که درگیری شدید کبدی داشته‌اند با پیوند
درمان شده‌اند که سبب برگشت برخی از علایم نورولوژیک
ری نیز شده است.

تلاعات حرکتی دارویی^(۱)

الف - پارکینسونیسم دارویی^(۲)

شایع‌ترین علت پارکینسونیسم دارویی نورولپتیک‌ها هستند.
۱۰- درصد بیمارانی که نورولپتیک دریافت می‌کنند، علایم
پارکینسونیسم را نشان می‌دهند. شیوع علایم پارکینسونیسم
لور کلی با مصرف نورولپتیک‌ها در مدت ۳ ماه تا حدود ۹۰
صد نیز گزارش شده است. بروز علایم حتی با مقادیر اندک
وی نورولپتیک در عرض چند روز نسبتاً شایع است. اولین و
رایج‌ترین علامت برادی‌کینزی است که در بسیاری اوقات تنها
'است. آکینزی، رژی‌دیتسه، postural-instability (یداری وضعیت و تعادل) rest و ترمور چانه^(۳) و ترمور
postu نیز دیده می‌شود.

postural instability از همان ابتدا و همزمان با
ایر علایم پارکینسونیسم بروز می‌کند. مجموعه این علایم
ک سیر حاد یا تحت حاد و به‌صورت دوطرفه و قرینه، به
درم پارکینسونیسم دارویی ظاهر نسبتاً متمایزی در مقایسه
یماری پارکینسون، می‌دهد. برخلاف بیماری پارکینسون،
کلینژیک‌ها در پارکینسونیسم دارویی بسیار مؤثرند. سایر
وهایی که ایجاد پارکینسونیسم دارویی می‌کنند عبارتند از:

- رزروپین و تترابنازین که با تخلیه ذخایر دوپامین پره
سیناپسی در واقع به‌صورت آنتاگونیست‌های پره سیناپتیک
دوپامین عمل می‌کنند.
- بلوگرهای کلسیم مثل فلوناریزین و سیناریزین که در
درمان میگرن، ورتیگو و tinnitus استفاده می‌شود.
- داروهایی مثل لیتیم، والپروات سدیم و به‌ندرت داروهای
SSRI

علایم پارکینسونیسم دارویی معمولاً پس از قطع داروی
نادکنده، در مدت چند هفته تا چند ماه از بین می‌رود. در
برت ادامه علایم احتمالاً بیماری پارکینسون زمینه‌ای از قبل
ود داشته است.

این وضعیت، دیسترس زیادی برای بیمار ایجاد می‌کند.
درمان انتخابی تزریق وریدی آنتی‌کلینژیک‌ها است.

ج - آکاتزیا^(۴)

احساس بی‌قراری سایکوموتور است. فرد مبتلا مجبور
به راه رفتن و حرکت مداوم می‌شود تا آرامش نسبی پیدا کند.
در حالت نشسته مرتباً پاها و دست‌ها را حرکت می‌دهد. آکاتزیا
با پارکینسونیسم دارویی قرابت دارد و حتی در پارکینسون
ایدیوپاتیک نیز دیده می‌شود.

ممکن است به‌خوبی به درمان پاسخ ندهد. از داروهای
آنتی‌کلینژیک، پروپرانولول و کلونازپام در درمان آن استفاده
می‌شود.

د- دیس‌کینزی‌های تاردیو^(۵)

حرکات غیرطبیعی و غیرارادی هستند که بعد از چند ماه یا
چند سال درمان با نورولپتیک‌ها (ضمن درمان یا پس از کم کردن
مقدار دارو) در بیماران ظاهر می‌شوند.

شایع‌ترین فرم آن دیس‌کینزی کره‌ای فرم اوروفاشیال است
که به‌صورت حرکات تکرار شونده لب‌ها، دهان و زبان تظاهر
می‌کند. شیوع آن در زن‌ها بعد از میان‌سالی بیشتر است. در حدود
۶۰ درصد موارد با قطع نورولپتیک به‌تدریج بهبود می‌یابد.

در بیماران جوان‌تر دیس‌کینزی تاردیو ممکن است به‌صورت
سندرم دیستونیک بروز کند. که اغلب با رتروکولیس همراه با
درگیری سایر اندام‌ها تظاهر می‌کند. متأسفانه فقط ۱۵ درصد
بیماران شانس بهبودی دارند.

هرگاه ادامه مصرف داروهای نورولپتیک به‌دلیل بیماری
روانپزشکی زمینه‌ای ضروری باشد بهتر است از داروهای
نورولپتیک آتپیک استفاده شود.

دیس‌کینزی تاردیو اوروفاشیال به تترابنازین پاسخ می‌دهد
ولی با آنتی‌کلینژیک‌ها بدتر می‌شود. دیستونی تاردیو با
آنتی‌کلینژیک بهتر می‌شود.

(۴) Acute dystonic reaction

(۵) Akathisia

(۶) Tardive dyskinesias

(۱) Drug induced movement disorders

(۲) Drug-induced parkinsonism

(۳) rabbit syndrome

آنزیم همراه با اختلال هوشیاری شوند. از نظر آزمایشگاهی کراتینین
کیناز سرم افزایش نشان می‌دهد و اغلب لکوسیتوز وجود دارد.

قطع داروی ایجادکننده علائم، استفاده از آگونیست‌های
دوپامین و استفاده از شل‌کننده عضلانی دانترولن است.

(۱) Neuroleptic malignant syndrome

منابع

1. N.P Quinn. Movement disorders. Timothy J. Fowler, John W Scadding. Clinical Neurology. Arnold 2003. 225-244
2. Ray L. William C. Koller. Movement disorders. New York. MacGraw-Hill. 2004
3. Joseph Jancovic, Eduardo Tolosa, Parkinson, s disease and movement disorders. Lippincot, s Williams & Wilkins. 2007
4. Joseph Jankovic, Anthony E. Lang. Movement Disorders: Diagnosis and Assessment. Robert B. Daroff, Gerald M. Fenichel, Joseph Jankovic, John C. Mazziotta. Neurology in Clinical Practice. Philadelphia. Elsevier. 2012. 230-259.
5. Joseph Jankovic. Movement Disorders. Robert B. Daroff, Gerald M. Fenichel, Joseph Jankovic, John C. Mazziotta. Neurology in Clinical Practice. Philadelphia. Elsevier. 2012. 1762-1801
6. Warren Olanow, Anthony Schapira. Parkinson, s disease and other Movement Disorders. Stephen L Hauser, Allan H Ropper. Diseases of Spinal Cord. Dan L Longo. Harrison's Principles of internal Medicine. New York. Mac Graw Hill 2012. 3317-3335
7. Allan H Ropper, Martin A Samuel. Adams and Victor's Principles of Neurology. New York. Mac Graw Hill. 2009. 89-110, 1027-1051
8. Stanley Fahn. Involuntary Movements. Lewis P. Rowland, Timothy A. Pedley. Merritt, s Neurology. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2010. 723-781
9. Stanley Fahn. Involuntary Movements. Lewis P. Rowland, Timothy A. Pedley. Merritt, s Neurology. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2010. 723-781
10. Mark Edwards, Niall Quinn, Kailash Bhatia. Parkinson disease and other Movement Disorders. Oxford University Press. 2008

فصل ۱۶

بیماری‌های اعصاب محیطی

Diseases of Peripheral Nerves

به قسمتی از سیستم عصبی که خارج نرم‌شامه قرار دارد. سیستم اعصاب محیطی گفته می‌شود. سیستم اعصاب محیطی شامل اعصاب جمجمه‌ای (به استثناء عصب بویایی و بینایی)، ساب نخاعی، شبکه عصبی اتونوم (احشایی)، عضله و محل سال عصب به عضله است. به جز دو مورد آخر که در فصل گانه‌ای بیان می‌شود، سایر بیماری‌های سیستم عصبییطی در این فصل مورد بحث قرار می‌گیرند.

یک عصب از جسم سلولی و استپاله‌هایی به نام آکسون و ریت تشکیل یافته است. معمولاً تعداد آکسون‌های یک عصب ند و تعداد دندریتها متعدد است. به دور آکسون‌های اعصاب نیطی سلول‌هایی به نام شوان قرار گرفته‌اند. در بسیاری عصاب، سلول‌های شوان غلافی به نام میلین را در اطراف سون می‌سازند. غلاف میلین اطراف آکسون‌های میلین‌دار، سته نیست و در فواصل منظمی فاقد میلین است. این مناطق به در آن آکسون لخت و عاری از میلین است، گره‌های رانویه گویند و میلین بین دو گره را منطقه بین گره^(۱) می‌نامند.

غشای هر سلول عصبی دارای پتانسیل الکتریکی است. پتانسیل الکتریکی به علت وجود اختلاف غلظت یون‌ها در طرف غشاء به‌ویژه زیاد بودن غلظت پتاسیم در داخل سلول سبت به خارج و زیاد بودن غلظت سدیم در خارج سلول نسبت ه داخل آن ایجاد می‌شود. عامل ایجاد این اختلاف غلظت، پ سدیم-پتاسیم است که با مصرف انرژی این حالت را ایجاد کند. از طرف دیگر غشاء سلول عصبی در حالت عادی نسبت پتاسیم نفوذپذیری بیشتری (از سدیم) دارد. در نتیجه تعدادی ن پتاسیم به خارج سلول رفته و ایجاد پتانسیل مثبت در خارج ول و منفی در داخل آن می‌کنند. این اختلاف پتانسیل در داخل سبت به خارج ۸۰- میلی‌ولت است. چنانچه عاملی باعث تغییر اختلاف پتانسیل و رسیدن آن به ۶۰- میلی‌ولت شود، ناگهان وپذیری غشاء نسبت به سدیم برای مدت محدودی بالا رود. در این مدت به علت حرکت تعدادی از یون‌های سدیم به خل سلول، اختلاف پتانسیل داخل نسبت به خارج مثبت شده به حد ۴۰+ میلی‌ولت می‌رسد. این اتفاق را پتانسیل عمل^(۲) نامند. پتانسیل عمل در طول عصب به حرکت درآمده و به پهای آن می‌رسد. در اینجا واسطه شیمیایی آزاد می‌شود و با ر روی سلول بعدی که می‌تواند سلول عصبی دیگر یا عضله سد و ایجاد پتانسیل عمل در آن سلول این سیکل ادامه می‌یابد. بجه نهایی این امر انتقال پیام‌های حرکتی، حسی، احشایی و ز فعالیت‌های مختلف مغزی است.

(۱) interode region

(۲) Action Potential

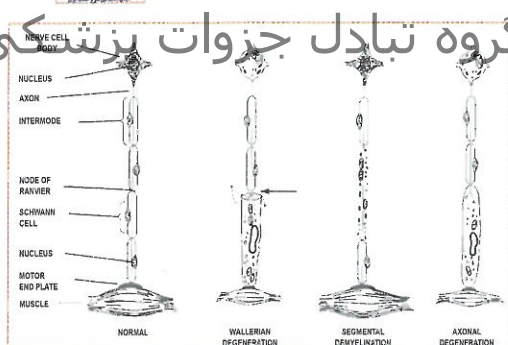
باشد سرعت هدایت بیشتر است. عامل مهم دیگر وجود غلاف میلین است. در آکسون‌هایی که دارای غلاف میلین هستند نفوذپذیری غشاء نسبت به سدیم فقط می‌تواند در محل گره رانویه تغییر کند. پس پتانسیل عمل این عصب‌ها فقط در این محل ایجاد می‌شود و به عبارت بهتر هدایت پتانسیل عمل (یا همان پیام عصبی) از یک گره به گره بعدی است که اصطلاحاً هدایت جهشی نام دارد. پس وجود میلین باعث افزایش سرعت هدایت عصبی می‌شود. نکته جالب این است که هر چه آکسون ضخیم‌تر باشد غلاف میلین آن هم ضخیم‌تر است و هر چه غلاف میلین ضخیم‌تر باشد فاصله گره‌های رانویه از هم بیشتر است و هدایت جهشی با سرعت بیشتری رخ می‌دهد.

قبلاً گفتیم که به‌طور کلی سیستم اعصاب محیطی سه کار مختلف انجام می‌دهد. بعضی مسئول انقباض عضلانی در عضلات مخطط بوده که جسم سلولی آنها در شاخ قدامی نخاع و سلول‌های متناظر در ساقه مغز است. گروه بعدی مسئول دریافت حس‌های مختلف از پوست، بافت‌های زیر پوستی مثل عضله، تاندون، استخوان و نیز احشای داخلی مثل دستگاه گوارش هستند. جسم سلولی این سلول‌ها در گانگلیون‌های روت‌های خلفی نخاع و سلول‌های متناظر در ساقه مغز است و بالاخره گروه سوم مسئول ایجاد فعالیت‌های مختلف در احشاء می‌باشند. این فعالیت‌ها متنوع هستند و شامل انقباض عضلانی در عضلات صاف عروق، دستگاه گوارش مثل معده و روده، ترشح بعضی مواد مثل هورمون آدرنالین از قشر غده فوق کلیه و ترشح غدد اشکی، بزاقی، عرق و نیز فعالیت‌های دیگری می‌شوند. سیستم مربوط به این گروه سوم را اصطلاحاً سیستم احشایی یا اتونوم می‌نامند. این سیستم از دو گروه سمپاتیک و پاراسمپاتیک تشکیل شده است.

دیدیم که جسم سلولی اعصاب حرکتی، حسی و اتونوم در مکان‌های خاصی قرار دارد. پس در خارج این مکان‌ها یک عصب محیطی فقط از استپاله‌های عصبی یعنی دندریت و آکسون تشکیل شده است. به جز این استپاله‌های سلولی یک عصب محیطی از بافت همبندی تشکیل شده است که این بافت بر اساس محل قرارگیری به سه قسمت می‌شود. قسمتی از آن دور هر دندریت و آکسون واقع شده که به آن اندونوریوم گویند. قسمت بعدی دور تعداد محدودی از این استپاله‌ها را که اصطلاحاً فاسیکول عصبی نامیده می‌شوند می‌گیرند. این قسمت را پری‌نوریوم می‌نامند. در واقع پری‌نوریوم فاسیکول‌ها را از هم جدا می‌کند و بالاخره قسمت سوم دور کل عصب را می‌گیرد و به آن اپی‌نوریوم می‌گویند.

دو نوع طبقه‌بندی برای فیبرهای عصبی محیطی موجود است. در یک طبقه‌بندی کل اعصاب محیطی بر اساس سرعت

گروه تبادل جزوات پزشکی



شکل ۱-۱۶: مکانیسم آسیب اعصاب محیطی

- در گروه سوم آسیب اولیه در میلین است. به این نوع آسیب که می‌تواند منتشر و یا پراکنده باشد، میلینوپاتی گفته می‌شود و در آن آکسون دست‌نخورده باقی می‌ماند. در میلینوپاتی‌ها آتروفی عضلانی نداریم و یا ناچیز است.
 - گروه چهارمی هم شرح داده شده که در آن آسیب اولیه در جسم سلول عصبی است. این گروه را نورونوپاتی می‌گویند و علائم آن شبیه آکسونوپاتی‌ها است.
- بیماری‌ها با یکی از این مکانیسم‌ها باعث آسیب عصب می‌شوند و علائم بالینی بسته به نحوه آسیب و فیبرهای درگیر متفاوت است.

۳- نشانه‌شناسی بیماری‌های اعصاب محیطی و نحوه تشخیص بیماری‌های آن

چگونه بیماری‌های اعصاب محیطی را تشخیص دهیم؟ مانند تمام دیگر قسمت‌های طب، تشخیص بر اساس گرفتن شرح حال، معاینه و درخواست آزمایش‌های تشخیصی مناسب است. البته واضح است که باید پزشک علل بیماری‌های مربوط مثلاً نورونوپاتی را به‌طور کلی بداند و علائم بالینی این بیماری‌ها را بشناسد. در غیر این صورت شرح حال، معاینه و آزمایش‌های درخواستی ناقص است. برای مثال اگر شما ندانید که لوپوس اریتماتوزیس باعث پلی‌نورونوپاتی می‌شود و علائم بالینی این بیماری را ندانید، نخواهید توانست در بیمار با پلی‌نورونوپاتی ناشی از این بیماری به نکاتی از شرح حال و معاینه که به نفع این بیماری است دقت کنید و آزمایشات مربوط را درخواست کنید. بنابراین این بیماری را تشخیص نخواهید داد. در بعضی از کتب مربوط علائم بیماری‌هایی که باعث نورونوپاتی می‌شود به‌طور جداگانه نوشته شده‌است. مثلاً قید شده است که در معاینه پوست به چه نکاتی دقت کنیم. در اینجا فرض بر این است که شما با علائم سیستمیک این بیماری‌ها آشنا هستید و لذا از بیان جداگانه این نشانه‌ها خودداری می‌شود. همچنین دقت شود که در بعضی مراکز بر اساس علل مختلف نورونوپاتی گروهی از آزمایش‌ها

یت عصبی به سه دسته A، B، C تقسیم می‌شوند. گروه A خود به چهار دسته می‌شود (Aα, Aβ, Aγ, Aδ). طبقه‌بندی دوم I، II، و IV تقسیم می‌شود. گروه I هم به دو گروه می‌شود و II، از آنجا که سرعت هدایت عصبی با قطر فیبر نسبت تقیم دارد، پس فیبرهای گروه دوم دارای معادلاتی در گروه اول تند. به‌طور کلی فیبرهای (I) Aα مربوط به سلول‌های حرکتی اخ قدامی نخاع، فیبرهای (II) Aβ و مقداری هم Aα مربوط به ن دقیق، فشار و ارتعاش، فیبرهای B حس‌های احشایی و C و مربوط به درد و حرارت هستند.

اعصاب محیطی از ساقه مغز و نخاع شروع شده و به طرف پیت ادامه می‌یابند. اتصال این اعصاب به نخاع توسط روت‌ها ت. دو دسته روت وجود دارند. روت‌های قدامی حاوی فیبرهای ان و روت‌های خلفی حاوی فیبرهای آوران هستند. این روت‌ها داخل فضای ساب‌آرکتوئید نخاع قرار دارند. پس از روت، عصب عی قرار دارد که از به هم پیوستن روت‌های قدامی و خلفی اد می‌شود. عصب نخاعی با فاصله پس از تشکیل به دو قسمت یس قدامی و خلفی تفکیک می‌شود. همچنین عصب نخاعی ی ارتباطاتی با زنجیره سمپاتیک است. راموس خلفی دارای باب حرکتی، حسی و سمپاتیک پوست قسمت نزدیک به خط ط در خلف بدن می‌باشد و راموس قدامی دارای اعصاب حرکتی، سی و سمپاتیک پوست سایر نقاط بدن است. لذا راموس قدامی وط به قسمت وسیع‌تری از بدن می‌شود. از راموس‌های قدامی وط به اعصاب نخاعی گردن و لومبوساکرال به ترتیب شبکه‌های بی و لومبوساکرال ساخته می‌شود. پس از این شبکه‌ها، اعصاب وط به دست و پا قرار دارند.

- پاتوژنز بیماری‌های اعصاب محیطی

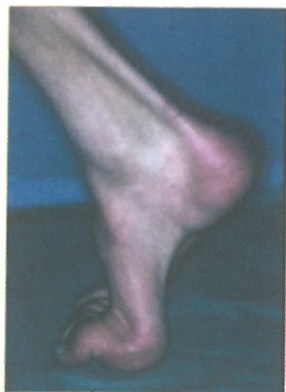
- به چند مکانیسم، اعصاب محیطی آسیب می‌خورند:
- گروه اول ضایعات اعصاب محیطی ناشی از قطع عصب است. پس از قطع یک عصب، در دیستال محل ضایعه آکسون و میلین از بین می‌رود و عضله مربوط آتروفی می‌شود. همچنین تغییراتی در جسم سلولی آن عصب رخ می‌دهد. این تغییرات را دژنراسانس والرین می‌نامند.
- گروه دوم ضایعات عصب که عمدتاً در اثر سموم و مواد شیمیایی رخ می‌دهد، باعث صدمه به آکسون و در نهایت میلین می‌شود که از قسمت‌های دیستال عصب شروع شده، به سمت پروگزیمال می‌آید. همزمان تغییراتی در جسم سلولی آن عصب مشابه دژنراسانس والرین رخ می‌دهد. در این گروه هم عضله مربوط آتروفی می‌شود. این گروه را آکسونوپاتی می‌گویند.

علائم حسی عبارتند از: کاهش یا از بین رفتن حس موسوم به هیپوستزی، آنستزی و کرخی numbness، هیپوستزی، آلودینی، حس های غیرعادی (پارستزی)، حس های ناراحت کننده (دیس استزی)، درد (به ویژه در نوروپاتی های با درگیری فیبرهای نازک)، احساس درد شدید در مقابل محرکی که در انسان سالم دردناک نیست یا درد کمی ایجاد می کند (هیپرپاتی)، دردهای شدید با زمان کم (برق آسا) در مسیر یک عصب (نورالژی)، دردهای شدید با زمان طولانی همراه با تغییرات اتونوم در پوست، پارستزی و دیسستزی که ممکن است با تحریکات حسی ناچیز ایجاد شود (هیپرپاتی) به اضافه کارالژیا^(۱) ناشی از قطع ناقص عصب است. از سایر علائم حسی، آتاکسی حسی، مثبت شدن تست رومبرگ و ایجاد مفاصل نوروپاتیک موسوم به مفاصل شارکو را می توان نام برد.

ج- علائم اتونوم: متعدد هستند و می توان از موارد زیر نام برد: سندرم هورنر، کاهش فشارخون وضعیتی، افزایش فشارخون، اختلال تعریق، اختلالات ریتم قلب، عملکرد مثانه، روده (مثل بیماری هیرشپرونک) و اختلالات جنسی (مثل اختلال erection و یا retrograde ejaculation)

د- تغییرات تروفیک: که علت بعضی از آنها می تواند ناشی از اختلالات اتونوم باشد و شامل: تغییرات پوست، ناخن، استخوان و آتروفی جوانه های چشایی. آتروفی عضلانی را نیز می توان در این گروه قرار داد.

ه- تغییر شکل های اسکلتی: این تغییرات معمولاً در اثر نوروپاتی های مزمنی است که از اوان کودکی ایجاد شده باشد. از آن جمله می توان به Claw hand, Pes Cavus و کیفواسکولیوز اشاره کرد.



شکل ۲-۱۶: تغییر شکل pes cavus

بناست می شود. بلنی نیز شک به محض شک به نوروپاتی، هی از آزمایش ها را به صورت روتین درخواست می کند. این ه ممکن است شامل ده ها آزمایش باشد. این روش البته دارای اسنی است. از جمله ممکن است شما در مورد علل مختلف و پاتی و آزمایش های مربوطه حضور ذهن نداشته باشید. اما ی که آزمایش بیماری خاصی را مطرح کرد، شما به تشخیص سید. اما معایبی هم موجود است. مهم ترین آن این است شما هزینه زیادی را به بیمار تحمیل می کنید. در حالی که اگر ین قبیل بیماری ها مسلط باشید، در آن صورت فقط تعداد دودتری آزمایش را درخواست می کنید. در اینجا فقط به یک ری نکات که ارتباط مستقیم با این بیماری ها دارد و عمدتاً بو به جنبه نورولوژیک این بیماری ها است، بسنده می کنیم.

علائم بالینی نوروپاتی ها به چند دسته تقسیم می شود:

ف- علائم حرکتی: ضعف عضلانی: بر اساس الگوی آناتومیک آسیب به عصب، ضعف می تواند در حیطه قسمتی از یک عصب یا تمام آن عصب، چند عصب، یک یا چند اندام باشد. در مورد ضعف مربوط به عضلات یک عصب یا چند عصب، ما باید عضلات مربوط به اعصاب مختلف (میوتوم) را دانسته و نحوه معاینه آنها را بدانیم. این امر نیاز به آگاهی از آناتومی اعصاب و عضلات و عملکرد عضلات مختلف داشته و در حوصله این مبحث نیست. اما در مورد پلی نوروپاتی باید دانست که معمولاً ضعف عضلانی در این بیماری ها در دیستال اندام ها بیشتر از پروگزیمال و در اندام تحتانی بیشتر از فوقانی است. (هر چند استثنائاتی وجود دارد). شدت درگیری حرکتی و حسی نیز متفاوت است. مثلاً در سندرم گیلن باره درگیری حرکتی بیشتر از حسی، اما در بیشتر نوروپاتی های ناشی از مواد توکسیک یا متابولیک درگیری حسی بیشتر از حرکتی است.

- آتروفی عضلانی: در نوروپاتی ها به ویژه نوروپاتی با منشاء آکسونال آتروفی شدید است.
- کاهش تون (هیپوتونی = فلاسیدیته).
- انقباضات غیرعادی در عضلات: عبارت است از فاسیکولاسیون، میوکلیمی و کرامپ.
- سندرم پاهای بی قرار^(۱): از جمله اختلالات خواب است که با احساسات ناخوشایند پا در هنگام شب و خواب مشخص می شود. این حالات با تکان دادن پا برطرف می شود. بیماری علل متعدد داشته و از جمله باید پلی نوروپاتی ها مثل اورمی بررسی شود.

ب- علائم حسی: همانند مبحث علائم حرکتی، توجه الگوی درگیری حسی در نوروپاتی یک یا چند عصب مجزا بر اساس

تغییرات الکتریکی: کاهش رفلکس های نور و یا از بین رفتن آنها. چون قوس رفلکس مربوط به فیبرهای ضخیم تر است، پس در نوروپاتی هایی که عمدتاً فیبرهای نازک را می گیرد اختلال رفلکسی نداریم. همچنین رفلکس های پوستی شکمی و پوستی کف پای نرمال است مگر قوس همان رفلکس آسیب دیده باشد.

- ضخیم و قابل لمس شدن بعضی اعصاب: یافته تشخیصی مهمی در بعضی نوروپاتی ها مثل جذام و شارکو-ماری-توت است.

افته های آزمایشگاهی

بر اساس شک بالینی به هر بیماری باید تست های مربوط خواست شود.

یافته های الکترومیوگرافی و سرعت هدایت عصبی
یک روش سودمند در بررسی های عصب و عضله این تست ت که بحث در مورد آن در فصل دیگری آورده شده است.

بیوپسی

در بعضی از موارد نوروپاتی از جمله آمیلوئیدوز، جذام و کولیت می توان از بیوپسی عصب، پوست و بافت های دیگر با آمیزی های اختصاصی آنها کمک گرفت.

درمان بیماری های اعصاب محیطی

به طور کلی درمان در دو گروه طبقه بندی می شود.

درمان اختصاصی

که در مورد هر بیماری به صورت جداگانه توضیح داده شده است.

درمان عمومی

• روش های فیزیوتراپی و کاردرمانی
• روش های پیشگیری در مورد بعضی نوروپاتی های موضعی در بعضی حالات بیمار مستعد نوروپاتی است. مثلاً در بیماران با کاهش سطح هوشیاری در ICU یا در اتاق عمل به علت بی حرکتی و یا وضعیت های نامناسب به مدت طولانی امکان آسیب به اعصابی مانند اولنار و یا پروئثال (به ترتیب در آرنج و سر فیولا) وجود دارد. قرار دادن بیمار در وضعیت مناسب و استفاده از مواد نرمی که در زیر بدن بیمار گذاشته شده و از فشار مستقیم بر عصب بکاهد ضروری است. از طرفی در فلج های طولانی مدت به علل مختلف از جمله انواع پلی نوروپاتی های حاد مثل گیلن باره در صورت عدم رعایت این اصول احتمال عوارضی مثل زخم بستر و کوتاه شدن تاندون آشیل وجود دارد. بعضی نوروپاتی ها به علت آسیب به اعصاب اتونوم یا اختلال

- روش های جراحی: در مورد بعضی نوروپاتی های موضعی مثل کارپال تونل سندرم و نیز بعضی عوارض نوروپاتی ها مثل کوتاه شدن تاندون آشیل یا تغییرات اسکلتی در بیماران ممکن است جراحی ضرورت پیدا کند.
- درمان علامتی اختلالات حسی: در مورد علائم ناراحت کننده ای مثل دیس استزی یا درد می توان از داروهای مختلفی سود جست که عمدتاً از گروه داروهای ضد صرع مانند کاربامازپین و گاباپنتین یا داروهای ضد افسردگی سه حلقه ای مثل آمی تریپتیلین و نورتریپتیلین هستند.
- درمان اختلالات اتونوم: بسته به مورد متفاوت است. به بعضی از موارد در مبحث سندرم گیلن باره اشاره می شود. در مورد افت فشار خون وضعیتی می توان از فلودروکورتیزون یا میدودرین Midodrine که یک آلفا آگونیست است استفاده کرد. استفاده از باند کشی و مصرف دو لیوان آب قبل از فعالیت نیز کمک کننده است.

5- طبقه بندی بیماری های اعصاب محیطی و آشنایی کلی با این بیماری ها

در اینجا با بعضی بیماری های مهم اعصاب محیطی آشنا می شویم اما قبل از ورود به این مبحث به نحوه طبقه بندی این بیماری ها می پردازیم.

طبقه بندی های متفاوتی برای این بیماری ها می توان ارائه داد. بر اساس علت بیماری (ارثی، التهابی، سوء تغذیه، متابولیک، عفونی، گرنولوماتوزیس، پارائتوپلاستیک، پاراپروتئینی، توکسین ها، داروها، به دام افتادن عصب - entrapment)، یا سیر زمانی بیماری (حاد، تحت حاد و مزمن)، پاتوژن آسیب به عصب (میلینوپاتی یا آکسونوپاتی)، تعداد اعصاب درگیر (مونونوروپاتی سمپلکس یا مولتی پلکس، پلکسوپاتی و پلی نوروپاتی) و الگوی درگیری از نظر بالینی (از قبیل تقارن و یا عدم تقارن علائم، شدت درگیری حسی، حرکتی و اتونوم، محل درگیری از نظر اندام فوقانی یا تحتانی یا اعصاب مجامه ای یا توکروابدومینال و دیستال و یا پروگزیمال بودن علائم) می توان طبقه بندی کرد. یک طبقه بندی مناسب تمام نکات بالا را به درجاتی لحاظ می کند. طبقه بندی که در اینجا ارائه می شود ابتدا بر اساس تعداد اعصاب درگیر است. سپس در هر گروه سایر نکات تشخیصی را در نظر می گیرد. توجه شود که طبقه بندی های دیگری هم وجود دارد. مثلاً بر اساس یافته های به دست آمده در آزمون الکترومیوگرافی و

گروه تبادل جزوات پزشکی

اتر و نوار دینو می باشد. درمان این بیماری در مراحل اولی رفع علت زمینه‌ای و استفاده از اسپلینت مچ دست در شب و گاهی در روز است. تزریق موضعی کورتیکواستروئید هم می‌تواند مؤثر باشد. در صورت عدم پاسخ جراحی ضروری است.

عصب اولنار

دو محل شایع آسیب عصب به ترتیب ناحیه آرنج و مچ دست است. بیماری در بعضی مشاغل و نیز در بعضی بیماری‌های زمینه‌ای شایع‌تر است. علائم درگیری حسی و حرکتی عصب اولنار و درد موضعی در محل آسیب عصب دیده می‌شود. درمان برطرف کردن بیماری زمینه‌ای و یا تغییر شغل و در موارد شدید جراحی است.

عصب رادیال

دو محل شایع آسیب یکی زیر بغل به علت به کار بردن ناصحیح چوب زیر بغل و دیگری ناودان اسپیرال در بازو است. دومی در کسانی است که در یک خواب عمیق (معمولاً بر اثر مصرف مواد مخدر یا الکل) بر روی بازو می‌خوابند. این حالت اخیر را فلج شنبه شب‌ها هم می‌گویند^(۲). افتادگی مچ از علائم مهم این اختلال است. درمان حمایتی شامل استفاده از اسپلینت مچ دست و فیزیوتراپی است.

عصب پروناتل

محل شایع آسیب سر فیولا است که معمولاً در اثر ترومای موضعی یا فشار در افراد لاغر ایجاد شده، باعث افتادگی مچ پا^(۳) می‌شود و معمولاً به مرور سیر بهبود یابنده دارد.

عصب پوستی جانبی ران

به آن مرالژیا پارستتیکا^(۴) گویند و با سوزش و پارسستی سطح قدامی خارجی ران تظاهر می‌کند. علت فشار به عصب در ناحیه لیگامان اینگوینال است که می‌تواند در بیماری‌های موضعی این ناحیه دیده شود. این بیماری در افراد چاق و خانم‌های حامله شایع‌تر است. درمان رفع عامل زمینه‌ای مثل کاهش وزن در فرد چاق، درمان علامتی با داروهایی مثل گاباپنتین و در موارد مقاوم جراحی و برداشتن فشار از روی عصب است.

سایر موارد: هریک از اعصاب حسی یا حرکتی دیگر هم می‌تواند به صورت ناشایع در اثر فشار، تروما، تومور و ضایعات فشارنده، ایسکمی و غیره درگیر شوند. مثال بارز درگیری اعصاب سیاتیک، فمورال و تیبیال است. طبیعتاً تظاهرات حسی و حرکتی بستگی به عصب درگیر متفاوت خواهد بود.

د- درگیری یک عصب واحد (مونونوروپاتی پمپلکس)

قبل از بحث در مورد این بیماری‌ها به چند نکته کلی اشاره کنیم. تشخیص این بیماری‌ها بر پایه داشتن اطلاعات کافی آناتومی اعصاب محیطی، دانستن حیطه عصب‌دهی حسی رماتوم (و عضلات مربوط به این اعصاب (میوتوم) و آگاهی بیماری‌های شایع مربوط به هر عصب و واریاسیون‌های تومیک هر عصب استوار است. به علاوه باید پزشک به نحوه این‌ها هر عضله مسلط باشد. نیز بررسی هر عصب نیاز به یک ری بررسی‌های پاراکلینیک دارد که البته مهم‌ترین آنها تست ار عصب و عضله (EMG) است. درمان آنها هم بر اساس شدت لایم و یافته‌های EMG می‌تواند رفع علت زمینه‌ای، حمایتی، زیوترایی و یا جراحی باشد. در این میحث ابتدا به درگیری‌های صاب نخاعی و سپس مجموعه‌ای می‌پردازیم.

عصب مدیان

شایع‌ترین محل آسیب این عصب در کانال کارپ است که آن سندرم تونل کارپ^(۱) گویند. این سندرم در خانم‌های ردار، بیماران مبتلا به هیپوتیروئیدیسم، آکرومگالی، سینوویت آرتريت دژنراتیو مچ دست و نیز کسانی که سابقه تروما به این منطقه را دارند از شیوع بیشتری برخوردار است. در بعضی مشاغل به نیاز به فعالیت بیش از حد دست دارد از قبیل خانم‌های خانه‌دار تایپیست‌ها نیز شیوع بیشتری دارد. علائم حسی آن معمولاً و دتر از حرکتی بروز کرده و به صورت درد، هیپوستزی و پارسستی ر حیطه درماتوم عصب مدیان است. درد بیمار می‌تواند به بالا تشار یابد و تمام دست، ساعد، بازو و شانه را درگیر کند. شکایات بیمار در شب شدیدتر بوده، حتی ممکن است او را از خواب بیدار کند و گاه با راه رفتن و تکان دادن دست برطرف می‌شود. همچنین بیمار ممکن است که صبح‌ها پس از بیدار شدن از خواب خشکی دست و درد آن شاکی باشد. بعضی وضعیت‌های خاص مثل بلند کردن دست و یا گرفتن گوشی تلفن باعث بروز علائم می‌شود. ضربه زدن به مسیر عصب مدیان در مچ و یا فلکسیون اکستانسیون مچ دست به مدت یک دقیقه می‌تواند باعث ایجاد علائم شود (به ترتیب Tinnel sign - phalen sign و reverse phalen sign). در مراحل پیشرفته‌تر ضعف عضلات مربوط و

(۲) Saturday night palsy

(۳) foot drop

(۴) meralgia paresthetica

(۱) carpal tunnel syndrome یا CTS

در این گروه می‌توان از نورالژی تری ژمینال (تیک دولوره) برد. همچنین نورالژی پست هرپتیک ممکن است شاخه اول عصب سه شاخه را درگیر کند. در نورالژی تری ژمینال دردهای پ نورالژی عمدتاً در درماتوم شاخه دوم و سوم این عصب ه می‌شود. درد می‌تواند با لمس نقاط خاصی از صورت، بدین، جویدن و یا صحبت کردن بروز کند. علت، اغلب اثر ساری عروق روی عصب است و با برداشتن این فشار بیماری سود می‌یابد. داروهای ضد درد نوروپاتیک هم می‌توانند ک کننده باشند.

نوروپاتی عصب صورتی

صدمه به این عصب می‌تواند ایدیوپاتیک و یا ثانویه به بعضی ری‌ها باشد.

فلج بل^(۱) به فلج ایدیوپاتیک محیطی عصب صورتی ه می‌شود. منظور از ایدیوپاتیک آن است که این فلج در اثر ری مشخصی ایجاد نشده باشد (از قبیل اتیت و بیماری‌های ولژزیک مشخصی مثل تومور عصب صورتی و تومورهای به پل مغزی، تروما مثل شکستگی پتروز، دست کاری در جراحی مثل قطع عصب در حین جراحی قاعده جمجمه، ساری گیلن باره، بیماری لایم، سارکوئیدوز، ایدز و عفونت گلیون ژنیکوله ناشی از هرپس زوستر موسوم به سندرم سی هانت). بیماری در هنگام حاملگی و در دیابتی‌ها شایع تر ست و امروزه مشخص شده است که علت بعضی از موارد فعال شدن مجدد ویروس هرپس سیمپلکس تیپ ۱ در گلیون ژنیکوله است. به هر حال در فلج بل التهاب در مسیر ب دیده می‌شود.

علائم بالینی

درد گوش و اطراف آن در هنگام فلج یا قبل از آن دیده می‌شود. فلج کامل یا ناقص عضلات در نیمه صورت ایجاد می‌شود. از عصب صورتی در داخل گوش به ترتیب شاخه‌های خارهای بزرگ سطحی، شاخه عضله استاپدیوس و کوردا تمپانی خارج می‌شود. خارهای بزرگ سطحی مسئول ترشح غدد اشکی و کوردا تمپانی مربوط به حس چشایی دوسوم قدامی زبان و ترشح بزاق توسط غدد ساب ماندیبولر و ساب لینگوآل است. بسته به محل آسیب عصب، علائم اختلال در حس چشایی و ترشح اشک و هیپراکوزیس وجود دارد. (هیپراکوزیس به معنی بلند شنیدن صدا و ناشی از فلج عضله استاپدیوس است).

انجام آزمون EMG بعد از روز پنجم در تأیید و تعیین پیش آگهی کمک کننده است.

سیر بیماری

در اکثر بیماران، بیماری به طور کامل در چند روز تا چند هفته بهبود می‌یابد. در بقیه اثراتی از فلج باقی می‌ماند که می‌تواند شدید باشد. نیز از عوارض بیماری اسپاسم و پرش‌های عضلات در نیمه صورت و علائم ناشی از ترمیم نابه‌جای عصب است. مورد اخیر یعنی فیبرهای عصب در موقع ترمیم در مسیر نابه‌جا حرکت کنند. یک مثال آن پدیده اشک تمساح است. در این پدیده فیبرهای مربوط به بزاق به سمت غده اشکی حرکت کرده‌اند و علامت بالینی آن اشک ریزش در موقع قرار گرفتن غذا در دهان است.

درمان

مصرف آسیکلویر و پردنیزولون در این بیماری مورد اتفاق همه نیست. در صورت تجویز پردنیزولون، شروع آن باید در ۵ روز اول بیماری با دوز بالا مثل ۶۰ میلی گرم در روز باشد. این دوز را تا هفت روز ادامه داده، سپس در یک هفته به تدریج قطع^(۲) می‌کنیم. همچنین باید به عوارض این دارو ها نیز دقت کرد.

پیش آگهی

درد شدید گوش در ابتدای بیماری و فلج کامل در ابتدای بیماری پیش آگهی را بد می‌کند. نیز در تست EMG وجود تغییرات ناشی از آسیب آکسونال (فیبریلاسیون) و نبودن فعالیت الکتریکی ناشی از انقباض عضله^(۳) و افت پتانسیل حرکتی^(۴) به کمتر از ۱۰ درصد طرف سالم به نفع پیش آگهی بد است.

۵-۲ آسیب چند عصب که با هم ارتباط آناتومیک دارند.

بعضی مواقع اعصاب در محل‌هایی به هم نزدیک است و یک آسیب در آن منطقه به کل اعصاب مرتبط صدمه می‌زند. مثلاً به کاربردن چوب زیر بغل یا شکستگی بازو می‌تواند به هر سه عصب مدیان، اولنار و رادیال آسیب بزند. در این گروه به بررسی پلکسوپاتی برایکال بسنده می‌کنیم (پلکسوپاتی لومبوساکرال و کنده شدن ریشه‌های اعصاب نخاعی نیز در این گروه قرار می‌گیرند).

• **فرم ایدیوپاتیک:** به این فرم آمیوتروفی نورالژیک و نیز سندرم پارسوناز-ترنر^(۱) هم می‌گویند. این بیماری گاهی بدون زمینه خاص و گاهی پس از ترومای خفیف موضعی، واکسیناسیون و تزریقات و یا پس از بعضی عفونت‌های سیستمیک یا به‌صورت فامیلیال دیده می‌شود. بیماری با درد موضعی که می‌تواند بسیار شدید باشد شروع می‌شود و سپس علایم درگیری اعصاب مربوط به شبکه بازویی به‌ویژه عضلاتی که از ریشه‌های C_5-C_8 عصب می‌گیرند دیده می‌شود. درمان سمپتوماتیک است و پس از چند هفته تا چند ماه علایم فروکش می‌کند اما می‌تواند سکل به جا بگذرد.

• **فرم سمپتوماتیک (ثانویه به بیماری‌های دیگر):** می‌تواند در اثر تومورهای متاستاتیک مثل کانسر ریه و پستان باشد که در این صورت با درد شدید موضعی و دیس‌استزی و سندرم هورنر تظاهر می‌کند و عضلات درگیر بیشتر مربوط به ریشه‌های T_1-C_8 است اما چنانچه سکل رادیوترایی موضعی باشد با ضعف عضلات مربوط به C_5-C_8 و تورم موضعی مشخص می‌شود. می‌تواند ناشی از تروما در حین زایمان باشد که اگر عضلات روت‌های C_5-C_8 آسیب دیده باشد به آن فلج Erb-Duchenne و اگر عضلات ریشه‌های C_8-T_1 صدمه دیده باشد آن را فلج Klumpke می‌نامند.

• **TOS^(۲):** به‌علت اهمیت خاص، این بیماری جداگانه بحث می‌شود. بیماری در اثر فشار موضعی در ناحیه شبکه بازویی در گردن بروز می‌کند. عامل فشار می‌تواند دنده گردنی، باندهای فیروز و یا هیپرتروفی عضلات این ناحیه مثل عضله اسکالن قدامی باشد. علایم بیماری ناشی از آسیب به اعصاب، شریاین و وریدهای این ناحیه است. علایم عصبی به شکل درد موضعی و آسیب به اعصاب عمدتاً مربوط به روت‌های T_1-C_8 می‌باشد؛ پس ممکن است ضعف و آتروفی عضلات کوچک دست دیده شود. علایم شریانی با نشانه‌های ایسکمی در دست و علامت Adson مشخص می‌شود. در این علامت نبض رادیال در هنگام چرخاندن سر به طرف مبتلا و نفس عمیق کشیدن کاهش می‌یابد. علایم وریدی با تورم و پرخونی دست تظاهر می‌کند. قبلاً تشخیص این بیماری زیاد داده می‌شد و بیماران زیادی با این تشخیص جراحی می‌شدند. اما امروزه بیشتر این موارد را به بیماری‌های

• **۳-۵- آسیب چند عصب که با هم ارتباط آناتومیک ندارند (مونونوروپاتی مولتی پلکس)**
این بیماری معمولاً به‌علت آسیب عروقی حادث می‌شود و از علل آن واسکولیت‌ها و دیابت است. در مباحث بعدی با بسیاری از این بیماری‌ها آشنا می‌شویم. در اینجا فقط لیستی از بیماری‌های شایع ایجادکننده آن ذکر می‌شود.

جدول ۱-۶: علل مونونوروپاتی مولتی پلکس

علل شایع	علل نادر
پولی آرتریت نودوزا	سندرم‌های پارائتوپلاستیک
واسکولیت ایزوله اعصاب محیطی	آملوئیدوز
گرنولوماتوزیس وگنر	جذام
دیابت	لوپوس اریتماتوی سیستمیک
Hereditary liability to pressure palsy	آرتریت روماتوئید
کراپوگلوبولینمیا	انفیلتراسیون لوسمی و لنفوم
سارکونیدوز	لنفوم داخل عروقی
بیماری لایم	سندرم شوگرن
HIV	

۴-۵- پلی نوروپاتی

این گروه بر اساس عامل موجب بیماری طبقه‌بندی می‌شود.

الف- پلی نوروپاتی‌های التهابی

۱- سندرم گیلن باره

این بیماری شایع‌ترین علت فلج حاد در بالغین جوان است. انسیدانس $1/2$ از ۱۰۰۰۰ نفر است. در تمام ماه‌های سال دیده می‌شود اما در فصول سرد شایع‌تر است. در تمام سنین رخ می‌دهد. نسبت شیوع در زن و مرد تقریباً مساوی است.

علت بیماری اختلال سیستم ایمنی و فعال شدن آن علیه میلین اعصاب محیطی است.

این بیماری می‌تواند بدون ارتباط با بیماری‌های دیگر دیده شود اما در بعضی موارد قبل از شروع آن، سابقه تزریق بعضی واکسن‌ها، جراحی و یا بعضی عفونت‌ها مثل کمپیلوباکتر ژه ژونی یا مایکوپلاسما پنومونیه وجود دارد.

(۱) parsonage-turner syndrome

(۲) thoracic outlet syndrome

شده و اتوانتی بادی های مختلفی در این بیماران شناخته شده است. برای مثال آنتی بادی anti-GQ1b در فرم های همراه با افتالموپلزی دیده می شود.

بررسی های آزمایشگاهی

امتحان مایع نخاع پس از هفته اول نشانگر افزایش پروتئین بدون پایین آمدن قند مایع نخاع است. سلول مایع نخاع هم بالا نمی رود و یا حداکثر زیر ۵۰ سلول مونونوکلئر در میلی متر مکعب است. هیچ سلول پلی مرفونوکلوئری در مایع نخاع دیده نمی شود. به یافته های فوق جدایی آلبومینوسیتولوژیک^(۲) گفته می شود و از نکات مهم تشخیصی بیماری است.

در آزمون الکترومیوگرافی^(۳) نشانه های آسیب به میلین از قبیل کاهش شدید سرعت هدایت عصبی، بلوک هدایتی و افزایش latency یا از بین رفتن موج F و H دیده می شود. نیز در موارد آسیب آکسونال نشانه های این آسیب مثل فیبریلایسیون را مشاهده می کنیم. نکته مهم این است که علایم EMG در این بیماری در بسیاری از موارد دیررس است و یا اختصاصی نیست.

در صورت شک به درگیری اتونوم که شایع هم است، باید آزمون های مربوط مثل نوار قلبی برای بررسی آریتمی و در صورت وجود علایم تنفسی اسپیرومتری و بررسی گازهای شریانی برای بررسی عملکرد ریه به عمل آید.

در اینجا به یک نکته مهم اشاره می کنیم. دیده شد که بررسی های آزمایشگاهی در گیلن باره در مراحل اولیه بیماری نرمال است و یا غیراختصاصی است. پس تشخیص این بیماری در وهله اول یک تشخیص بالینی بوده، یافته های پاراکلینیک فقط در جهت تأیید آن است. با توجه به عوارض این بیماری به ویژه عوارض اتونوم، ضعف عضلات تنفسی و احتمال اسپیراسیون (ناشی از ضعف عضلات حلق و حنجره) که می تواند کشنده باشد، در صورت مشکوک شدن به این بیماری باید بیمار بستری شده، بررسی های لازم در حین بستری انجام شود. هرگز نباید بیمار مشکوک به این بیماری را به صورت سرپایی بررسی کرد.

سیر بیماری

معمولاً بیماری دو تا چهار هفته پیشرفت می کند و سپس ثابت می ماند و در نهایت رو به بهبودی می رود. موارد خفیف حتی ممکن است در عرض چند روز کاملاً

در این بیماری علایم حرکتی، حسی و احشایی دیده می شود اما علایم حرکتی از حسی شدیدتر است. علایم بیماری قرینه است و تب دیده نمی شود.

بیماری دارای چند شکل بالینی است. در شایع ترین حالت که به آن بالا رونده^(۱) می گویند، ضعف عضلانی از قسمت های دیستال اندام تحتانی شروع می شود و سپس به پروگزیمال اندام تحتانی و بعد به اندام فوقانی و در نهایت تنه، گردن و صورت می رسد. در موارد شدید بیماری رفلکس مردمک به نور هم از بین می رود. همزمان با ضعف عضلانی در هر گروه از عضلات رفلکس های وتری مربوط به آن عضلات کم شده و سپس از بین می رود. پس مثلاً در این حالت ابتدا رفلکس آشیل و سپس زانو از بین می رود. در اشکال خفیف این حالت ممکن است ضعف عضلانی کاملاً به بالا نیاید مثلاً فقط در عضلات پا بماند و یا به عضلات دست و پا بسنده کرده و به صورت نرسد.

از اشکال دیگر این بیماری می توان به واریانت فیشر اشاره کرد که با افتالموپلزی همراه آناکسی اندام ها و آرفلکسی تظاهر می کند.

در بین اعصاب جمجمه ای، درگیری عصب صورتی از بقیه شایع تر است.

درگیری اتونوم در این بیماری شایع است و می تواند شدید باشد. علایم اتونوم شایع عبارت است از: تاکی کاردی و برادی کاردی، آریتمی های قلبی، فشارخون های متغیر، اختلالات اسفنکتری (مثانه و روده)، اختلال تعریق، اختلال عملکرد ریه و ایلئوس پارالیتیک، اختلالات اسفنکتری در ابتدای بیماری دیده نمی شود و اگر هم دیده شود شدید نیست. این یک نکته تشخیصی در افتراق این بیماری از میلیت عرضی است. اختلالات حسی متنوعی در بیماری دیده می شود اما به شدت علامت های حرکتی نیست. کاهش حس و پارستری انگشتان دست و پا یافته شایعی در بیماری است. بیش از نیمی از بیماران از دردهای عضلانی به ویژه در عضلات کمر بند لگنی شکایت دارند. سطح حسی دیده نمی شود.

پاتوژنز بیماری

اختلال سیستم ایمنی باعث آسیب به عصب می شود. اختلالات متنوع سیستم ایمنی در این بیماری شرح داده

(۲) albuminocytologic dissociation

(۳) EMG

(۱) Ascending

تشخیص افتراقی

- پلی نوروپاتی های حاد ناشی از ایدز و بعضی سموم مثل آرسنیک و تالوم در تشخیص افتراقی قرار می گیرند. همچنین میلوپاتی ها مثل پولیومیلیت و میلیت عرضی هم ممکن است با این بیماری اشتباه شود.
- در میلیت عرضی علایم، بالا رونده یا پایین رونده نیست و ممکن است در روی محل آسیب نخاع درد موضعی وجود داشته باشد. علایم اسفنجی شریک است و یا از ابتدای بیماری دیده می شود. سطح حسی نیز ممکن است دیده شود. تغییرات مایع نخاع می تواند به نفع یک روند التهابی بوده اما به هر حال جذابی آلبومینوسیتولوژیک دیده نمی شود. در بررسی های رادیولوژیک مثل MRI هم ممکن است در محل ضایعه نخاعی تورم دیده شود. یافته های EMG بیماری گیلن باره هم وجود ندارد.
- در پولیومیلیت شکایات و علایم حسی و علایم اسفنجی شریک نداریم. یافته های مایع نخاع و EMG متفاوت است. علامت های بیماری غیر قرینه بوده، تب وجود دارد.
- در فلج ناشی از گزش کنه (tick) علامت های حسی مثل گیلن باره نداشته و پروتئین مایع نخاع طبیعی است.
- در میاستنی گراو علایم حسی نداشته، رفلکس های وتری نرمال است. عضلات جویدن در گیلن باره نسبتاً قوی و در میاستنی گراو ضعیف است.
- در بوتولسم درگیری مردمک زودرس است و برادی کاردی در آن یافته برجسته تری نسبت به گیلن باره است. سایر تشخیص افتراقی های مهم بیماری مننژیت کارسینوماتوز، مسمومیت غذایی با بعضی مواد دریایی^(۱) و در مورد واریانت فیشر، آنسفالیت ساقه مغز و ترومبوز شریان بازیر است.

درمان

گرچه بیماری خود به خود بهتر می شود اما در اکثر موارد نیاز به درمان های اختصاصی دارد.

• پلاسما فرز

تعویض پلاسما به میزان ۲۰۰ تا ۲۵۰ میلی لیتر برای هر کیلوگرم وزن بیمار، منقسم در ۴ تا ۶ جلسه.

• IVIG

۴۰۰ میلی گرم برای هر کیلوگرم وزن بیمار هر

روز به مدت پنج روز.

در صورت نیاز بیمار در ICU تحت مراقبت های خاص قرار گیرد.

اندیکاسیون های قرار دادن لوله تراشه (انتوباسیون) و تنفس از طریق دستگاه متعدد است. به طور خلاصه در صورت اختلال بلع و ضعف عضلات تنفسی انتوباسیون انجام می شود. در صورتی که حجم حیاتی^(۲) به کمتر از ۱۰ میلی لیتر برای هر کیلوگرم وزن بیمار برسد باید تنفس از طریق دستگاه انجام شود و در هنگام بهبودی، زمانی که حجم حیاتی به همین حد رسید می توان اقدام به قطع تدریجی کمک های تنفسی از طریق دستگاه کرد.

• درمان اختلالات اتونوم

درمان اختلالات اتونوم متفاوت است، مثلاً دادن داروی بالا برنده فشارخون یا مایعات برای افت فشارخون، داروی کاهش دهنده فشارخون مثل Labetalol ویدی و یا داروی ضد آریتمی بر حسب نیاز.

• درمان اختلالات الکترولیتی به ویژه هیپوناترمی

هیپوناترمی می تواند به علت سندرم ترشح نامتناسب هورمون آنتی دیورتیک^(۳) یا دفع سدیم از ادرار^(۴) باشد. درمان اولی محدودیت مایعات و دومی دادن سدیم است.

• در فلج شدید تجویز هپارین برای پیش گیری از ترومبومبولی

• فیزیوتراپی اندام ها و تنفسی

پیش آگهی

در ۷۵٪ بیماران بهبودی کامل است. در ۲۰٪ عارضه به جامی ماند و در ۵٪ مرگ رخ می دهد. از علل مرگ، نارسایی تنفسی، آسپیراسیون، آمبولی، زخم بستر و سایر عفونت ها، تغییرات اتونوم مثل آریتمی، هیپوتانسیون و هیپرتانسیون است. سن بالای بیمار، نیاز به ونتیلاتور و پیشرفت سریع علایم بیماری نشانه پیش آگهی بد است. همچنین درگیری اکسونال در بیماری پیش آگهی را بدتر می کند.

۲- پلی نوروپاتی التهابی دمیالینیزان مزمن^(۵)

در این بیماری مشابه گیلن باره آسیب اولیه به میلین است ولی تفاوت هایی با گیلن باره دارد. بر خلاف گیلن باره سیر پیش رونده بیماری آهسته تر است و بیش از ۶ هفته و اغلب بیش از ۱۲ هفته قبل از تشخیص وجود

(۲) vital capacity

(۳) SIADH

(۴) natriuresis

(۵) Chronic inflammatory demyelinating Polyneuropathy (CIPD)

(۱) Shellfish

داشته است. به فرم بالینی دارن در یک فرم بیمار به شکل تدریجی بدتر می شود^(۱). در شکل دوم به صورت پله ای بدتر می شود^(۲). و بالاخره در شکل سوم بیماری دارای پریودهای خوب شدن و بد شدن است^(۳). ممکن است درگیری اندام فوقانی بیشتر از تحتانی باشد و یا علائم بیماری غیرقرینه باشد. در بعضی موارد اعصاب ضخیم شده و قابل لمس می شوند. گاهی مواقع علائم این بیماری همراه با بیماری های دیگر رویت می شود. تغییرات مایع نخاع و EMG شبیه گیلن باره است.

درمان

- پردنیزولون در این بیماری برخلاف گیلن باره کمک کننده است. پردنیزولون با دوز بالا مثلاً ۶۰ تا ۱۰۰ میلی گرم روزانه شروع شده و سپس بسته به پاسخ درمانی کم می شود.
- می توان از ایمونوگلوبولین وریدی (IVIG) و یا پلاسمافرز در درمان بیماری سود جست. این دو روش درمانی را می توان بر اساس نیاز بیمار تکرار کرد.
- در مواردی که بیماری به روش های فوق پاسخ نمی دهد می توان از داروهای دیگر مثل آزاتیوپرین و یا سیکلوفسفامید کمک گرفت.

ول ۲-۱۶: بیماری های مهمی که ممکن است تظاهرات شبیه CIDP در آنها بروز کند.

Monoclonal gammopathy of undetermined significance
Amyloidosis
Multiple myeloma
POEMS
Waldenstrom macroglobulinemia
Cryoglobulinemia
Paraneoplastic polyneuropathy and Lymphoma
Systemic lupus erythematosus
Vasculitis
HIV infection

ب- پلی نوروپاتی های بیماری های اندوکراین

مهم ترین بیماری این گروه دیابت است و مواردی مثل اختلالات تیروئید و آکرومگالی هم گاهی اختلالات عصب محیطی به خصوص سندرم کانال کارپ ایجاد می کنند.

(۱) chronic slowly progressive

(۲) chronic stepwise

(۳) relapsing

نوروپاتی های ناشی از دیابت چند شکل بالینی دارد. اما ممکن است که بیمار چند شکل را با هم داشته باشد یا به مرور زمان دچار اشکال مختلف شود. شیوع این اشکال با کنترل دقیق قند خون کم می شود. هر چه مدت ابتلای بیمار به دیابت بیشتر بوده باشد، احتمال نوروپاتی در او افزایش می یابد. در هنگام تشخیص دیابت ۱۰٪ بیماران دارای علائم بالینی نوروپاتی هستند اما پس از ۲۵ سال از تشخیص بیماری ۵۰٪ علائم بالینی نوروپاتی را دارند. در مجموع ۱۵٪ کل بیماران دیابتی علائم بالینی و ۵۰٪ یافته های EMG نوروپاتی را دارند.

• پلی نوروپاتی

این شکل بیماری شایع ترین فرم نوروپاتی دیابتی است. علائم قرینه است و می تواند عمدتاً حسی باشد یا هر سه نوع فیبر حسی، حرکتی و اتونوم را مبتلا کند. در فرم اخیر هم علائم حسی شدیدتر است و زودتر از سایر علائم ظاهر می شود. علائم در اندام تحتانی بیشتر از فوقانی و در دیستال شدیدتر از پروگزیمال است. علائم حسی شامل هیپوستزی، پارسستزی و درد و به شکل دستکش - جورابی می باشد. از بین رفتن حس ارتعاش به ویژه یک یافته اولیه است. ضعف و آتروفی عضلانی هم ممکن است ایجاد شود. رفلکس های وتری کاهش یافته یا از بین می رود. تغییرات اتونوم به شکل افت فشارخون وضعیتی، اختلالات ریتم قلبی، اشکال در تعریق و اختلال عملکرد مثانه، روده، معده و سکسوال است. ممکن است مفاصل شارکونیز دیده شود. حس های عمقی ممکن است درگیر شده و آتاکسی حسی ایجاد شود.

• آمیوتروفی دیابتی

نوعی پلی رادیکولوپلکسونوروپاتی است. عمدتاً عضلات لگن و ران را گرفتار می کند و به شکل درد، ضعف و آتروفی عضلانی بروز می کند. رفلکس زانو نیز از بین می رود.

• رادیکولوپاتی توراکوبالدومینال

درد و اختلال حسی و حرکتی در مسیر ریشه های اعصاب نخاعی درگیر دیده می شود.

• مونونوروپاتی سیمپلکس

آسیب به یک عصب واحد است. این عصب می تواند در اعصاب محیطی باشد مانند مدیان، اولنار، رادیال، جانبی-جلدی ران^(۴)، سیاتیک، فمورال، پروئئال یا در اعصاب جمجمه ای مانند فاسیال و اعصاب خارج چشمی (به ترتیب شیوع IV، III، VI). در آسیب عصب III ناشی از دیابت معمولاً مردمک دست نخورده است و این نکته تشخیصی

(۴) lateral femoral cutaneous

پاتوژنز

به طور کلی چهار عامل در ایجاد بیماری دخیل است. مهم ترین و شناخته ترین عامل درگیری عروقی در عروق مشروب کننده عصب^(۱) است. عامل بعدی تغییرات متابولیک در عصب است. این عوامل متعدد است. مهم ترین آنها کمبود آلدوز ردوکتاز و افزایش سوربیتول است. عامل بعدی وجود تغییرات آماسی^(۲) در عصب است. در صورت تأیید این یافته می توان از داروهای ضدالتهاپی در درمان بیماری کمک جست. عامل آخر کمبود فاکتورهای تغذیه ای (تروفیک) در داخل عصب است. این مواد شامل:

vascular endothelial growth factor

nerve growth factor = NGF

و ایتروپویتین می شود.

درمان

درمان خاصی برای این عوارض وجود ندارد. لازم است قند خون هرچه بهتر کنترل شود. هرچه این کنترل دقیق تر باشد بروز علائم نوروپاتی به تأخیر می افتد. اما باید دانست که کنترل دقیق قند خون احتمال حملات هیپوگلیسمی را هم بالا می برد.

پارستزی و درد بیماران با ترکیبات آنتی دپرسان و آنتی ایلیپتیک درمان می شود مانند: Amitriptyline, Nortriptyline, Duloxetine, Carbamazepine, Gabapentin, Pregabalin در موارد نادری نیز بلوک عصب و تزریقات اپیدورال ضروری می شود.

در مواردی که عصب در محل به خصوصی گیر کرده باشد می توان از جراحی سود جست. سایر درمان های علامتی نوروپاتی در ابتدای این فصل گفته شد. اشکال آمیوتروفی دیابتی و مونونوروپاتی سیмпلکس ممکن است خودبه خود درجاتی از بهبودی را نشان دهند.

ج- پلی نوروپاتی های ناشی از اختلالات تغذیه ای

این عارضه می تواند ناشی از مصرف الکل و یا کمبود تیامین (B_1)، ریبوفلاوین (B_2)، نیاسین (B_3)، نیکوتینیک اسید، پیریدوکسین (B_6)، پانتوتینیک اسید، (B_{12})، ویتامین E و یا کمبود مس باشد. سندرم استراخان یک

گروه تبادل حرواق رزشکی

پلی نوروپاتی، عمدتاً حسی و دردناک است و ناشی از کمبود چند ویتامین به ویژه ویتامین های گروه B است. همچنین نوروپاتی پس از گاسترکتومی: عمدتاً ناشی از کمبود ویتامین B_{12} و نوروپاتی های مرتبط با اسپرو به علت کمبود چند ویتامین به ویژه B_{12} و E است. در مورد نوروپاتی ناشی از الکل بهتر است بدانیم که گرچه کمبود تیامین ناشی از سوء تغذیه یک عامل اصلی در ایجاد آن است اما به نظر می رسد که کمبود سایر ویتامین ها و نیز اثر سمی خود الکل روی اعصاب محیطی هم در بروز بیماری مؤثر است. همچنین در مورد نوروپاتی های ناشی از کمبود پیریدوکسین (B_6) هم تذکر این مطلب ضروری است بدانیم که مثال کلاسیک آن در بیماران تحت درمان با ایزونیازید است. از طرفی مصرف بیش از حد این ویتامین هم ایجاد نوروپاتی می کند. مصرف هیدرالازین و فنلزین هم سبب کمبود ویتامین B_6 می شوند.

د- پلی نوروپاتی های ناشی از عوامل عفونی

۱- دیفتری

عفونت اولیه با کورینه باکتریوم دیفتریه در دستگاه تنفسی و یا پوست است. سپس توکسین آن باعث آسیب به میلیون اعصاب محیطی می شود. دو فرم بالینی دارد:

- فرم کرانیال: یک ماه پس از عفونت اولیه تاری دید، فلج عضلات خارج چشمی، کام نرم، صورت، حلق و دیافراگم، اختلال رفلکس مردمک در نگاه به نزدیک و در موارد شدید فلج تنفسی روی می دهد.

- فرم اندام ها: دو تا سه ماه پس از عفونت اولیه پلی نوروپاتی حسی حرکتی دیستال و قرینه ایجاد می شود. اما فلج می تواند غیر قرینه باشد و در پروگزیمال بیشتر از دیستال باشد. این فرم، تابلویی شبیه گیلن باره ایجاد می کند. درمان شامل درمان حمایتی به اضافه آنتی بیوتیک و آنتی توکسین مربوط است.

۲- جذام

عامل بیماری، مایکوباکتریوم لپره (باسیل هانسن) است. دو فرم بالینی شرح داده شده است، هر چند اشکال بینابینی زیاد است.

- لپر توبرکولوزید: ضایعات پوستی به شکل ماکول ها یا پاپول های کمرنگ دیده می شود که در آنها حس مختل شده است (عمدتاً حس درد و حرارت) و تعریق نیز از بین رفته است. علاوه بر این اختلالات حسی در مسیر اعصاب دیژیتال، سورال، رادیال و خلف گوشی با درگیری حرکتی در عضلات اعصاب پروئال و اولنار دیگر علائم این فرم را تشکیل می دهند. اعصاب درگیر معمولاً در لمس بزرگ شده اند.

(۱) vasa nervorum

(۲) Inflammatory

(۳) VEGF

جدول ۱۶-۳: انواع نوروپاتی ناشی از ویروس HIV

Distal symmetric SM PN, lower > upper limbs
Inflammatory demyelinating PN
Lumbosacral PN
Mononeuropathy multiplex
Mononeuropathy simplex
Autonomic neuropathy



شکل ۱۶-۳: تغییر شکل پا در نوروپاتی لبر

۵- پلی نوروپاتی‌های ناشی از عوامل گرانولوماتوز و سایر بیماری‌های سیستمیک

۱- سارکوئیدوز

ممکن است مونونوروپاتی سیمپلکس یا مولتی پلکس اعصاب کرانیال یا نخاعی و یا پلی نوروپاتی حسی - حرکتی ایجاد کند.

۲- آمیلوئیدوز

هر دو فرم ارثی و غیر ارثی می‌توانند علائم پلی نوروپاتی بدهند. نیز سندرم کانال کارپ در هر دو فرم شایع است. در فرم پلی نوروپاتی بیشتر فیبرهای کوچک آسیب می‌بینند لذا حس‌های درد و حرارت بیشتر مختل می‌شوند و نوروپاتی اتونوم نیز محتمل است. رفلکس‌های وتری نسبتاً دست نخورده باقی می‌مانند.

۳- اورمی

دو نوع نوروپاتی محتمل است:

• سندرم کانال کارپ

• پلی نوروپاتی حسی-حرکتی قرینه

۴- پلی نوروپاتی بیماران بستری در ICU

این عارضه در بیمارانی روی می‌دهد که به علت سپتی سمی و از کار افتادن دستگاه‌های مختلف بدن در ICU بستری و به دستگاه تنفس مصنوعی وصل هستند. بعضی از این بیماران را نمی‌توان از دستگاه جدا کرد و در بررسی‌ها علت ضعف آنها آسیب به عصب یا عضله یا هر دو است. علت نامعلوم است و درمان خاصی نیز ندارد. لازم است بیماری‌های زمینه‌ای درمان شود و درمان حمایتی ادامه یابد.

• لبر لپروماتوزیس: در این فرم پلی نوروپاتی عمدتاً حسی است و بیشتر حس درد و حرارت را درگیر می‌کند. مناطق غیر پوشیده بدن^(۱) بیشتر درگیر می‌شوند. این مناطق عبارتند از: بینی، گوش‌ها، گونه‌ها، پشت دست‌ها، ساعد، پا (foot) و سطح خارجی ساق پا. نکته بسیار مهم تشخیصی این است که رفلکس‌های وتری دست نخورده هستند. زخم‌های تروفیک و سیانوز و عدم تعریق دست و پا از دیگر علائم است.

۳- گروه هرپس

هرپس زوستر؛ این عارضه ناشی از فعال شدن مجدد ویروس در گانگلیون ریشه خلفی است. بیمار دچار درد در درماتوم درگیر شده و پس از ۲ تا ۵ روز راش‌های قرمز و زیکولر ظاهر می‌شود. با بروز راش‌های وزیکولر ممکن است درد فروکش کند و البته گاهی هم حتی پس از بهبودی آنها ادامه می‌یابد (نورالژی پس از هرپس). سپس وزیکول‌ها کروت بسته و پوسته‌ریزی می‌کنند. در درماتوم مربوطه کاهش حس و گاهی ضعف فوکال و آتروفی دیده می‌شود. شایع‌ترین ریشه‌های درگیر مربوط به ریشه‌های توراسیک است اما شاخه اول عصب پنجم مجامه‌ای و عصب صورتی (سندرم رامسی هانت) هم ممکن است درگیر شوند. این عارضه در اشخاص مسن و افراد با ضعف ایمنی بیشتر دیده می‌شود.

در مایع نخاع ممکن است سلول و پروتئین بالا رود.

درمان با مسکن‌ها، کورتیکواستروئید و آسیکلوویر است. آسیکلوویر از بروز نورالژی پست هرپسی می‌کاهد. و کورتیکواستروئید در درمان بثورات جلدی مؤثر است، اما از ایجاد نورالژی جلوگیری نمی‌کند. در درمان نورالژی فوق‌الذکر Capsaicin موضعی و داروهای که قبلاً در مبحث درمان عمومی بحث شد. به کار می‌روند.

۱- پلی آرتریت نودوزا

نوروپاتی های احتمالی عبارتند از:

- مونونوروپاتی سیمپلکس به ویژه اعصاب مدیان، اولنار، رادیال.
- مونونوروپاتی مولتی پلکس.
- پلی نوروپاتی شدید، قرینه، حسی-حرکتی.

۲- آرتریت روماتوئید

- مونونوروپاتی: در اثر دفرمیتی ها و تورم بافت همبند ممکن است با فشار موضعی روی عصب و گیرکردن عصب در یک محل آناتومیک خاص علائم مونونوروپاتی دیده شود. به ویژه سندرم کانال کارپ در این بیماران شایع است.
- پلی نوروپاتی به علت آسیب عروقی، عمدتاً حسی خفیف و مزمن در بعضی بیماران دیده می شود.
- مونونوریت مولتی پلکس تحت حاد به علت آنژییت نکرروزان.

۳- لوپوس اریتماتوزیس سیستمیک

چند فرم مختلف برای آن شرح داده شده است:

- پلی نوروپاتی تحت حاد با تابلوی شبیه به گیلن باره،
 - پلی نوروپاتی مزمن حسی یا حسی-حرکتی،
 - مونونوریت سیمپلکس و مونونوریت مولتی پلکس.
- به نظر می رسد که علت بیشتر این اشکال ایسکمی ناشی از واسکولیت باشد.

۴- سندرم شوگرن

- نوروپاتی عصب سه قلو، مونونوریت مولتی پلکس و پلی نوروپاتی حاد و مزمن با علائم حسی، حرکتی و اتونوم.

۵- آنژییت گرنولوماتوز^(۱) و سایر سندرم های همراه با هیپرانژینوفیلی

- مونونوریت مولتی پلکس
- پلی نوروپاتی جنرالیزه

آنتی-بادی فرم c-ANCA در Churg-Strauss و نیز گرنولوماتوزیس و گتر ممکن است بالا برود. در پلی آرتریت نودوزا آنتی بادی فرم p-ANCA ممکن است بالا برود.

۶- گرنولوماتوز و گتر

- مونونوروپاتی مولتی پلکس قرینه یا غیرقرینه.
- نوروپاتی اعصاب تحتانی مجمله ای.

و پاراپروتئینی ها

در جریان بیماری های ذیل ممکن است نوروپاتی رخ دهد:

- ۱- مونوکلونال گاموپاتی خوش خیم
- ۲- نوروپاتی همراه با آنتی بادی gangloside Anti-GM₁
- ۳- کرایوگلوبولینمی
- ۴- کارسینوم ها

کارسینوم ها به دو مکانیسم نوروپاتی ایجاد می کنند:

- درگیری مستقیم عصب، کمپرسیون و انفیلتراسیون آن. این فرم در بسیاری از تومورها به ویژه پستان و پانکراس دیده می شود.
 - درگیری غیرمستقیم (نوروپاتی پارانتوپلاستیک) با مکانیسم احتمالی ایمونولوژیک
- تشخیص آن مهم است چون در بسیاری از مواقع هنگام بروز نوروپاتی بیماری اصلی در مراحل اولیه یا خفیف و قابل درمان است. خود به دو فرم دیده می شود:

الف- نورونوپاتی حسی تحت حاد: به ویژه با oat-cell

کارسینوم ریه دیده می شود. اما با کارسینوم اسکوآموس برونش، کارسینوم های پستان، دستگاه گوارش و تخمدان هم گزارش شده است. فرم نادری است و معمولاً با درد، پارستزی و دیس استزی، آتاکسی حسی، پسودواتوزیس (حرکات سینوسی غیرارادی در انگشتان و دست ها با چشمان بسته که شبیه آتنوز است ولی در زمینه اختلال حس عمقی اتفاق می افتد) بروز می کند. علائم حرکتی و اتونوم ندارند ولی علائم درگیری سیستم مغزی به شکل نیستاکموس، آنیزوکوری، دمانس و اختلال حافظه شایع است.

ب- پلی نوروپاتی حسی-حرکتی حاد، تحت حاد و مزمن:

به ویژه با oat-cell کارسینوم ریه و نیز با کارسینوم پستان، معده، کولون، پانکراس، جسم و گردن رحم، تیروئید و بیضه دیده می شود.

۵- لنفوم ها

می توانند مستقیماً آنفیلتراسیون در عصب دهند و یا به طور پارانتوپلاستیک نوروپاتی حسی، نوروپاتی حسی-حرکتی، پلی نوروپاتی از نوع اختلال میلین و یا نورونوپاتی حرکتی ایجاد کنند.

۶- میلوم

- نوروپاتی کمپرسیو

• سندرم POEMS (پلی نوروپاتی، ارگانومگالی، اندوکرینوپاتی، M پروتئین و تغییرات پوستی) در دیسکرازی‌های پلاسما سل دیده شده و به پردنیزولون و سیکلوفسفامید پاسخ می‌دهد.

ط- پلی نوروپاتی‌های ایجاد شده در اثر مواد صنعتی، فلزات، داروها و توکسین‌ها

تعداد این مواد، فلزات و داروها زیاد است. نیز علایم لینی، پاتوژنز و درمان آنها نیاز به بحث مفصلی دارد که در توبله این فصل نیست. لذا به ذکر خلاصه‌ای اکتفا می‌کنیم.

۱- پلی نوروپاتی‌های ناشی از داروها

پلی نوروپاتی‌های ناشی از داروها در جدول ۴-۱۶ آمده است.

جدول ۴-۱۶: طبقه‌بندی داروها بر اساس علایم بالینی

Sensory	sensory-motor	motor
Thalidomide	Amiodarone	Dapsone
Cytarabine	Chloramphenicol	Colchicine
Cisplatin	Disulfiram	
Metronidazole	Ethambutol	
Pyridoxine	HMG-CoA reductase inhibitors	
Paclitaxel	Hydralazine	
	Isoniazide	
	Nitrofurantoin	
	Phenytoin	
	Suramin	
	Vinca alkaloids	

۲- پلی نوروپاتی‌های ناشی از فلزات

سرب

سرب در بعضی صنایع مورد استفاده قرار می‌گیرد. مثلاً در باتری‌سازی، در تهیه بعضی رنگ‌ها و در صنایع کشتی‌سازی. مسمومیت با سرب در بچه‌ها عمدتاً ناشی از خوردن رنگ‌های حاوی سرب است و علایم دستگاه اعصاب مرکزی ایجاد می‌کند. در بزرگسالان علایم بیشتر مربوط به دستگاه اعصاب محیطی است. این علایم در اندام فوقانی بیشتر از تحتانی بوده، به شکل ضعف عضلانی عمدتاً غیرقرینه و بیشتر در عصب رادیال است. همچنین

آرسنیک

پلی نوروپاتی حسی-حرکتی سریعاً پیش‌رونده با تابلوی بالینی و علایم مایع نخاع شبیه به سندرم گیلن باره ایجاد می‌کند. همچنین نشانه‌های گوارشی همزمان یا قبل از علایم عصبی، به اضافه تغییرات پوستی از قبیل پر رنگ شدن پوست، پوسته ریزی و خطوط عرضی سفید رنگ روی ناخن موسوم به خطوط Mees ممکن است دیده شود. تشخیص با اندازه‌گیری میزان آرسنیک مو و ادرار می‌باشد. درمان حمایتی است.

تالیم

پلی نوروپاتی حسی-حرکتی سریعاً پیش‌رونده با تابلوی بالینی و علایم مایع نخاع شبیه به سندرم گیلن باره ایجاد می‌کند. علاوه بر این نشانه‌های گوارشی همزمان یا قبل از علایم عصبی، به اضافه تغییرات پوستی از قبیل پوست لایه لایه و ریزش مو ممکن است دیده شود. تشخیص با اندازه‌گیری میزان تالیم در بافت‌های بدن و ادرار می‌باشد. درمان حمایتی است.

طلا

در درمان آرتریت روماتوئید و آرتریت ناشی از پسوریازیس به کار می‌رود. این بیماری‌ها خود نوروپاتی می‌دهند. پس باید در انتساب نوروپاتی بیماران به مصرف دارو و یا خود بیماری اصلی دقت کرد. در هر حال مصرف این ماده باعث بروز پارستزی در دیستال اندام‌ها شده که قرینه است و سپس ضعف و آتروفی قرینه در دیستال اندام‌ها به آن اضافه می‌شود. علایم اتونوم و سوزش صورت ممکن است دیده شود. سیر بیماری سریع است و در چند روز تا هفته علایم به متناهی شدت خود می‌رسد. حتی ممکن است فلج کامل چهار اندام رؤیت شود و پروتئین مایع نخاع بالا رود. یک یافته جالب در EMG وجود میوکیمی است. درمان قطع دارو است.

پلاتین

در درمان بعضی بدخیمی‌ها به‌ویژه به‌صورت دو داروی Cisplatin و Carboplatin استفاده می‌شود. این بیماران ممکن است به علت بیماری زمینه‌ای و نیز مصرف داروهای دیگر دچار نوروپاتی شده باشند. پس باید در انتساب نوروپاتی بیمار به این ماده دقت کرد نوروپاتی ناشی از این فلز حسی است.

مصرف بعضی فراورده‌های دریایی به علت وجود سم Saxitoxin می‌تواند باعث پلی‌نوروپاتی سریعاً پیش‌رونده شود^(۱). درمان حمایتی است.

ظ- پلی‌نوروپاتی‌های ارثی با منشاء شناخته شده متابولیک

- پورفیری

گروهی متشکل از هفت بیماری ارثی (غالب) است که پنج نوع آن کبدی و دو نوع آن اریتروپوئیک است. بیماری ناشی از اختلال در بیوسنتز هم^(۲) است. در چهار فرم کبدی علائم نوروپاتی دیده می‌شود. این اشکال عبارتند از:

- Variegate Porphyria (VP)
- Acute Intermittent Porphyria (AIP)
- Hereditary Copro Porphyria (HCP)
- Delta-Aminolevulinic Acidemia

حالات بیماری در اثر مصرف بعضی داروها و نیز قاعدگی، حاملگی، گرسنگی و عفونت بروز می‌کند. ابتدا درد کولیکی شکم، یبوست، تب، استفراغ، لوکوسیتوز و علائم متال به شکل بی‌قراری و حتی سایکوز و سپس علائم نوروپاتی ایجاد می‌شود. این علائم می‌تواند شبیه به سندرم گیل‌باره باشد اما ممکن است دردناک باشد، در پروگزیمال شدیدتر از دیستال، در اندام فوقانی شدیدتر از تحتانی، قرینه و یا غیرقرینه باشد. تغییرات اتونوم به‌ویژه تاکی‌کاردی شایع است.

درمان

درمان آن مصرف گلوکز و هماتین و نیز درمان سمپتوماتیک مشابه سندرم گیل‌باره است. بعضی داروهای ایجادکننده حمله پورفیری عبارتند از: باربیتورات‌ها، مپروبامات، کلردیازپوکساید، سولفونامیدها، داروهای ضدبارداری خوراکی، ترکیبات ارگو، اتانول، کلرپروپامید، هیدانتوئین‌ها، گلویتامید، گریزئوفلوین، ریفامپین، کلروکین، دی‌کلرال‌فنازون، ای‌می‌پرامین، متیل‌دوپا.

۲- لوکودستروخی متاکروماتیک

این بیماری اتوزوم مغلوب است و دو فرم شیرخواران بزرگسالان دارد. درگیری سیستم اعصاب مرکزی ایجاد قب‌ماندگی ذهنی، کوری، کری و کوادری‌پلژی اسپاستیک می‌کند. درگیری اعصاب محیطی سبب ضعف، آرفلکسی واهش سرعت هدایت عصبی می‌شود.

اختلال متابولیک: کمبود آر‌یل سولفاتاز A است.

بیماری اتوزوم مغلوب است و سه نوع دارد:

- پلی‌نوروپاتی غیرقرینه با سرعت هدایت عصبی طبیعی
- پلی‌نوروپاتی قرینه با پیشرفت بطی، عمدتاً در اندام تحتانی
- پلی‌نوروپاتی با علائم شبیه به سیرنگومیلی همراه با لوزه‌های نارنجی.

اختلال متابولیک: کاتابولیسم غیرعادی لیپوپروتئین‌های با دانسیته بالا و کاهش شدید سطح پلاسمایی کلسترول.

۵- فابری^(۳)

وابسته به X است و در مردهای جوان دیده می‌شود. نوروپاتی دردناک فیبرهای کوچک، نداشتن تعریق، آنژیوکرآتوم‌های پوستی، بیماری کلیه و عروق از عوارض آن است.

اختلال متابولیک کمبود آلفا گالاکتوزیداز است.

ع: پلی‌نوروپاتی‌های ارثی بدون منشاء شناخته شده متابولیک

در دو گروه نوروپاتی‌های ارثی حرکتی-حسی و نوروپاتی‌های ارثی حسی-اتونوم^(۴) بحث می‌شود. اما به جز این گروه‌ها، گروه‌های دیگری هم شرح داده شده است.

۱- گروه نوروپاتی‌های ارثی حسی - حرکتی

به این گروه سندرم شارکو-ماری-توت^(۵) هم می‌گویند. دارای تیپ‌های متعددی است که هر تیپ هم براساس تغییرات ژنتیک چندین نوع مختلف است. به‌طور کلی در این گروه ضعف و آتروفی عضلات انتهایی اندام‌ها، با یا بدون اختلال حسی، افزایش قوس کف پای و کاهش یا از بین رفتن رفلکس‌های وتری دیده می‌شود. ژن‌های معیوب در CMT تیپ 1A، 1B و X به ترتیب PMP، MPZ و Connexin نام دارند.

تیپ III آن درزین سوتا نام دارد که از شیرخوارگی شروع می‌شود و اختلال حسی و حرکتی شدیدی می‌دهد.

(۳) Tangier

(۴) Fabry

(۵) HSN

(۶) Charcot-Marie-Tooth (CMT)

(۱) Paralytic shellfish poisoning

(۲) Heme

گروه تبادل خروان پرستگی

آنتی بادی از نوع IgM علیه GM در سرم دیده می شود.
این بیماری در تشخیص افتراقی بیماری های موتور
نورون بوده، سیکلوفسفامید در درمان آن به کار می رود.

ف- پلی نوروپاتی با علت نامشخص

بسته به آمارهای مختلف علت پلی نوروپاتی در مراکز
تخصصی به طور متوسط در ۲۰-۳۰ درصد موارد مشخص
نمی شود. البته این آمار با پیشرفت روش های تشخیصی در
حال کاهش است.

@Tabadol_jozvehi

۲- گروه بیماری های ارثی: اتونوم (HSA)
که در آنها اختلال حس درد و حرارت، زخم ها و ضایعات
تروفیک و اختلال اتونوم دیده می شود (شکل ۴-۱۶).
غ- مولتی فوکال موتور نوروپاتی با بلوک هدایتی-
MMNCB

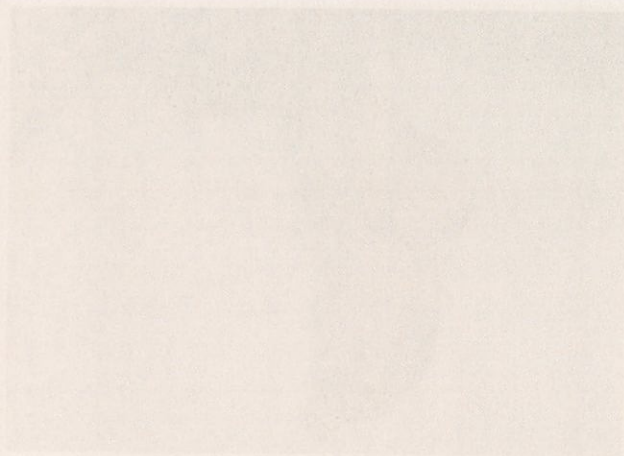
فلج پیش رونده غیرقرینه است که به علت آسیب
مولتی فوکال به میلین اعصاب حرکتی بدون درگیری حسی
ایجاد می شود. درگیری حرکتی از نوع نورون حرکتی تحتانی
است و با علائم ضعف عضلانی، کرامپ و فاسیکولاسیون
مشخص می شود.



شکل ۴-۱۶: زخم های تروفیک در نوروپاتی ارثی اتونوم

منابع

1. Aminoff M. J., Greenberg D. A., Simon R. P.: Clinical neurology, Lange medical books/McGraw-Hill, 6th edition, 2012.
2. Dyck Peter J, Thomas P. K.: peripheral neuropathy, 4th edition, Elsevier, 2005.
3. Ropper, Allen H, Samuels, Martin A.: Adams and Victor principles of neurology, McGraw-Hill company, 9th edition, 2009.



فصل ۱۷

بیماری‌های عضلانی

Diseases of the Muscles



شکل ۱-۱۷: Winging استخوان اسکاپولا در بیمار مبتلا به دیستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال

ضعف عضله پسوآس و عضلات شکمی می تواند به افزایش لوردوز کمری و نیز برآمده شدن شکم منجر شود. ضعف غیرقرینه عضلات پارااورتبرال می تواند کیفواسکولیوز ایجاد کند و ضعف عضلات نگه دارنده کف در کنار ستون فقرات (مانند عضلات سراتوس قدامی و تراپزیوس) منجر به **بیرون زدگی استخوان اسکاپولا** (winging of scapula، می شود (شکل ۱-۱۷).

با پیشرفت بیماری و درگیری شدیدتر عضلات پروگزیمال اندام های تحتانی، بیمار در هنگام بلند شدن از زمین دچار مشکل می شود. در این حالت بیمار قادر نیست بدون کمک گرفتن از دست های خود از زمین برخیزد و برای این کار ابتدا دست های خود را روی زمین می گذارد و بعد دست ها را روی زانوها تکیه می کند و با کمک دست ها از زمین برمی خیزد. این نشانه **علامت Gower's** نامیده می شود.

آتروفی و یا لاغری عضله در مراحل اولیه بیماری های عضلانی وجود ندارد ولی در مراحل پیشرفته و شدید ممکن است دیده شود. در بعضی بیماری های عضلانی ممکن است افزایش حجم یا **هیپرتروفی کاذب** در عضلات خلف ساق وجود داشته باشد. این حالت به طور معمول به علت تجمع بافت چربی و بافت همبند به جای بافت عضلانی است و در بیماری دوشن و بکر دیده می شود ولی اختصاصی نیست و در انواع دیگری از دیستروفی های عضلانی، بیماری های ذخیره ای و حتی اختلالات نوروزنیک گزارش شده است (شکل ۲-۱۷).

تونوس عضلات در میوپاتی های پیشرفته کاهش می یابد و به ایجاد **هیپوتونی** منجر می شود. در این حالت عضله در مقابل حرکات غیرفعال^(۴)، شل به نظر می رسد. رفلکس های تاندونی عمقی در مراحل اولیه بیماری های عضلانی دست نخورده باقی می ماند ولی متناسب با شدت ضعف در مراحل پیشرفته کاهش می یابند.

بیماری های عضلانی گروهی متنوع از بیماری ها هستند که با اختلال در عملکرد عضله باعث ایجاد ضعف^(۱) در عضلات غیر می شوند.

عضلات مخطط شامل ۶۰۰ عضله جدا از هم است و حدود ۱ درصد وزن بدن انسان را تشکیل می دهند. طول هر فیبر لانی از چند میلی متر تا چندین سانتی متر (مثلاً ۳۴ سانتی متر رای عضله ساراتورئوس در انسان) و قطر آن از ۱۰ تا ۱۰۰ کرومتر متغیر است.

هر فیبر عضلانی از یک سلول عصبی موتور از شاخ قدامی اع (یا نرون حرکتی در هسته یک عصب کرائیال در مورد سلات کرائیال) عصب گیری می کند.

بلایم و نشانه ها در بیماری های عضلانی

مهم ترین شکایت در بیماری های عضله، **ضعف عضلات** است. این ضعف برخلاف نوروپاتی ها، بیشتر عضلات پروگزیمال ام ها را درگیر می کند، لذا شکایت بیماران عمدتاً به صورت وانی در بالا رفتن از پله ها، شانه زدن موها و یا برداشتن سام از قفسه هایی که بالاتر قرار گرفته اند، است. برعکس در روپاتی ها ضعف بیمار بیشتر در عضلات دیستال است که به تلال در عملکرد عضلات کوچک انگشتان منجر می شود، به وری که بیمار قادر نیست حرکات ظریف مثل بستن بند کفش یا کردن دکمه های لباس را انجام دهد.

بیماری های عضلانی به علت ضعف پروگزیمال اندام های تنانی منجر به اختلالی در راه رفتن می شوند که شبیه به **راه رفتن دک** است و waddling gait نامیده می شود. برعکس نوروپاتی ها علت ضعف دیستال اندام های تحتانی موجب **افتادگی مچ پا**^(۲) می باشد. البته در برخی از نوروپاتی ها (مثل بیماری بلن باره) عضلات پروگزیمال هم می توانند مانند عضلات دیستال رفتار شوند و در میوپاتی ها نیز مواردی وجود دارد که ضعف از ضلالت دیستال شروع می شود (مثلاً در میوزیت انکولزیون دی^(۳)) و یا در میوتونی دیستروفیک). بسته به نوع بیماری، ممکن است ضعف در عضلات خارجی چشم (با شکایت **دوبینی**)، ضله بالا برنده پلک (با شکایت **افتادگی پلک**)، عضلات گردن شکایت ناتوانی در بالا آوردن سر از بستر و یا حتی گردن افتاده، ضلالت بلع و تکلم (با شکایت **دیسفاژی و دیزارتری**) نیز وجود شته باشد.

(۱) weakness

(۲) Foot drop

(۳) Inclusion body myositis

(۴) passive



شکل ۲-۱۷: هیپرتروفی کاذب عضلات خلف ساق در بیماری بکر

تشخیص بیماری‌های عضلانی

پس از گرفتن شرح حال و معاینه بالینی، در صورت شک بیماری عضله، از نظر پاراکلینیک موارد زیر به ترتیب انجام شود:

- ۱- در ابتدا آنزیم‌های عضلانی^(۱) اندازه‌گیری می‌شوند. بیشترین میزان CK در بیماری دوشن، میوپاتی‌های التهابی، میوگلوبین اورمی و بیماری میوشتی دیده می‌شود. در مواردی مانند میوپاتی‌های کونژنیتال، اندوکراین و متابولیک CK نرمال است و یا اندکی افزایش می‌یابد. در سایر بیماری‌های عضلانی مانند دیستروفی میوتونیک و PEO^(۲)، افزایش متوسط CK دیده می‌شود. افزایش خفیف CK اختصاصی بیماری عضله نیست و می‌تواند در

۲- انجام الکترومیوگرافی^(۳) برای اثبات روند میوپاتیک در عضلات ضروری است ولی در بعضی از بیماری‌های به خصوص در میوپاتی‌های کونژنیتال و یا برخی میوپاتی‌های متابولیک و اندوکراین، الکترومیوگرافی می‌تواند بدون تغییر و یا با تغییرات خفیف باشد که موجب مشکل شدن تشخیص این بیماری‌ها می‌شود. لازم به توضیح است که در موارد شک به میوپاتی، ابتدا باید سطح سرمی آنزیم‌های عضلانی اندازه‌گیری شده، بعد الکترومیوگرافی انجام شود، زیرا با وارد شدن سوزن به عضلات در جریان الکترومیوگرافی، آنزیم‌های عضلانی تا چند برابر افزایش یافته و ممکن است تا حتی چند هفته پس از الکترومیوگرافی نیز همچنان بالا باقی بماند.

۳- بررسی تست‌های فونکسیون تیروئید، کلسیم، فسفر، الکالین فسفاتاز، سدیم و پتاسیم سرم و در صورت لزوم بررسی‌های مرتبط با موارد خاص از جمله بیماری‌های کلاژن واسکولار برای تشخیص نوع میوپاتی به کار می‌رود.

۴- بیوپسی عضله و بررسی پاتولوژی عضله علاوه بر اثبات پروسه میوپاتیک می‌تواند در تشخیص بسیاری از انواع میوپاتی به خصوص انواع دیستروفی‌های عضلانی، انواع میوپاتی‌های مادرزادی و بیماری‌های ذخیره‌ای عضله کمک شایانی کند.

علل بیماری‌های عضلانی

بیماری‌های مختلفی موجب ضعف عضلانی و ایجاد میوپاتی می‌شوند. به طور کلی میوپاتی‌ها را به علل التهابی، دیستروفی، مادرزادی، میتوکندریال، متابولیک و توکسیک طبقه‌بندی می‌کنند (جدول ۱-۱۷).

(۱) (Creatine Kinase (CK), Aldolase, LDH)

(۲) (progressive external ophthalmoplegia)

(۳) EMG

جدول ۱-۱۷: علل میوپاتی

✓ عفونی: تریشینوز، توکسوپلاسموز، ایبز، میوزیت ویرال	بیماری‌های التهابی عضله
✓ اتوایمیون: پلی میوزیت، درماتومیوزیت، میوزیت انکولوزیون بادی	
✓ دوشن (Duchenn) و بکر (Becker)	دیستروفی عضلانی
✓ لیمب گردل limb girdle	
✓ فاسیواسکاپولوهومرال	
✓ اکولوفارنژیال	
✓ امری دریفوس	
✓ دیستروفی میوتونیک (Steinert)	
✓ کونژنیتال ماسکولار دیستروفی	

میوپاتی های مادرزادی	✓ میوپاتی نمالین، سترونوکلنار، سنترال کور
میوپاتی های میتو کندریال	✓ سندرم کرن سایر ✓ بیماری MERFF ✓ بیماری MELAS
میوپاتی های متابولیک	✓ بیماری های ذخیره ای: ✓ بیماری های ذخیره گلیکوژن ✓ بیماری های ذخیره چربی ✓ آندوکراین: ✓ هیپر تیروئیدی، هیپو تیروئیدی، ادیسون (Addison)، کوئینگ، هیپوپاراتیروئیدی، آلدوسترونیسم اولیه
میوپاتی ناشی از اختلال کانال های یونی غشاء عضله (Channelopathies)	✓ کانال کالر (میوتونی کنژنیتال یا بیماری thomsen) ✓ کانال سدیم (فلج پر بودیک هیپر کالمیک، فلج پر بودیک نرمو کالمیک، پارامیوتونی کنژنیتال یا بیماری (Von Eulenberg) ✓ کانال کلسیم (پارالیز پر بودیک هیپو کالمیک)
میوپاتی های ناشی از دارو و سموم	✓ الک، کلوفیرات، ژم فیروزیل، کورتیکو سترئوئید، سم مار، کوکائین
میوگلوبینوری	

۱- میوپاتی های التهابی^(۱)

الف- پلی میوزیت^(۲)

این بیماری با ضعف عضلات پروگزیمال اندام ها و نیز سلات تنه، با شروع تحت حاد تا مزمن و بدون درماتیت یا لایم پوستی مشخص می شود. شروع اغلب آهسته است و در ۳ تا ۶ ماه پیشرفت می کند. در هر سن و هر جنسی بروز می کند ولی بیشتر بیماران بین سنین ۳۰-۶۰ سال هستند و در ن دو برابر مردان دیده می شود. گروه کوچکی نیز در حوالی سن ۱ سالگی بروز می کند. ضعف اندام ها بدون همراهی با درد است فقط در ۳۰-۱۰٪ بیماران درد وجود دارد که اغلب نشان دهنده همراهی با التهاب مفاصل یا دیگر بیماری های بافت همبند است. مولا حساسیت یا Tenderness در عضلات وجود ندارد. ضعف عضلات خلف و قدام گردن و ضعف عضلات فارنکس و لارنکس، به دیسفاژی و دیسفونی منجر می شود گزارش شده است، اما هیچه های چشم هرگز درگیر نمی شوند؛ مگر در موارد نادر، پلی میوزیت و میاستنی گراو با هم وجود داشته باشند. در ۲۵٪ موارد ضعف عضلات دیستال هم بروز می کند. گرفتاری ضله قلبی و تغییرات آریتمیک نیز محتمل است.

ب- درماتومیوزیت^(۳)

این بیماری همانند پلی میوزیت با ضعف عضلات پروگزیمال اندام ها مشخص می شود. تغییرات پوست ممکن است قبل، همراه بعد از سندرم عضلانی باشد و به صورت اریتم موضعی یا منتشر، ورات ماکولوپاپولر و درماتیت اگزما می بروز کند. به خصوص تغییر

رنگ بنفش مانند^(۴) بر روی پل بینی، گونه ها، پیشانی و پلک ها یک نمای مشخص است (شکل ۳-۱۷). ضایعات پوست اغلب روی سطح اکستانسور مفاصل دیده می شوند و می توانند به صورت پاپول های گوترون^(۵) باشند (شکل ۴-۱۷). پتشی و اریتم در چین اطراف ناخن ها از دیگر علائم پوستی است. در بزرگسالان درماتومیوزیت در جنس مؤنث شایع تر است. در ۲۰-۸٪ بیماران، ممکن است درگیری پوستی بدون ضعف عضلانی باشد و موارد نادری از درماتومیوزیت با تغییرات پاتولوژیک اختصاصی ولی بدون درگیری پوستی نیز گزارش شده است.

باید توجه داشت که درماتومیوزیت و با احتمال کمتر پلی میوزیت ممکن است به صورت یک سندرم پارانئوپلاستیک ظاهر شوند. به خصوص در بروز درماتومیوزیت پس از چهل سالگی درصد بالاتری از بیماران مبتلا به کارسینوما هستند. در بیشتر موارد همراهی با کارسینوم پستان و تخمدان در زنان و کارسینوم ریه و کولون در مردان دیده می شود.



شکل ۳-۱۷: راش هلیوتروپ در بیمار مبتلا به درماتومیوزیت

(۱) Inflammatory Myopathies

(۲) Polymyositis

(۳) Dermatomyositis

(۴) Heliotrope

(۵) Gottron Papules



شکل ۵-۱۷: انفیلتراسیون اندومیزیال در بیمار مبتلا به پلی میوزیت



شکل ۴-۱۷: اریتم در سطوح اکستنسور انگشتان

تغییرات پاتولوژیک پلی میوزیت و درماتومیوزیت

تغییرات پاتولوژیک عمده عبارتند از:

۱- نکروز فیبرهای عضلانی

۲- انفیلتراسیون سلول‌های التهابی

پلی میوزیت با نکروز سلول‌های عضلانی منفرد و انفیلتراسیون اندومیزیال مشخص می‌شود (شکل ۵-۱۷)، اما ویژگی درماتومیوزیت آتروفی پری فاسیکولار و انفیلتراسیون پری میزیال است.

تشخیص

زمانی که ضعف پروگزیمال با شروع تحت حاد (با یا بدون درماتیت)، تغییرات شاخص در بیوپسی عضله، یافته‌های میوپاتیک در الکترومیوگرافی و افزایش آنزیم‌های عضله به خصوص CK وجود دارد، تشخیص پلی میوزیت یا درماتومیوزیت مشکل نیست. در موارد آتیپیک باید با ظن کلینیکی قوی به این بیماری‌ها فکر کرد و با انجام اقدامات پاراکلینیکی مناسب به تشخیص رسید.

درمان

خط اول درمان در پلی میوزیت و درماتومیوزیت، کورتیکواستروئیدها هستند که با دوز بالا (۲-۱ mg/kg) شروع می‌شوند و به موازات افزایش قدرت عضلانی و کاهش میزان CK، دوز دارو بسیار آهسته و در طی چندین ماه کاهش می‌یابد. در بیمارانی که به کورتیکواستروئید مقاوم هستند و یا تحمل عوارض آنها را ندارند، از آزاتیوپرین و گاهی متوترکسات، سیکلوفسفامید و سیکلوسپورین استفاده می‌شود.

استفاده از ایمونوگلوبولین وریدی^(۵) در مواردی از درماتومیوزیت که به داروهای فوق جواب نداده، یا علایم بالینی بسیار شدید می‌باشد، توصیه شده است. البته کاربرد (IVIg) به‌تنهایی به‌ندرت مؤثر بوده است.

یافته‌های آزمایشگاهی در پلی میوزیت و درماتومیوزیت در بیشتر بیماران مبتلا به پلی میوزیت و درماتومیوزیت، طح سرمی آنزیم‌های عضلانی شامل آلدولاز، کراتیناز^(۱) و LDH به مقدار زیادی افزایش یافته است. سرعت مانتاسیون^(۲) ممکن است طبیعی یا افزایش یافته باشد. کمتر از نیمی از بیماران فاکتور روماتوئید و آنتی نوکلئار بادی (مانند لوپوس اریتماتوس) مثبت است. تیتراهای نر از آنتی‌بادی آنتی‌نوکلئار، به خصوص اگر توأم با افزایش بادی‌های آنتی‌ریبونوکلئار باشد، نشان‌دهنده ابتلاء همزمان وپوس منتشر یا بیماری مخلوط بافت همبند^(۳) است.

یک‌سوم بیماران مبتلا به پلی میوزیت، آنتی‌بادی علیه tR سنتتاز سیتوپلاسمیک دارند که anti-JO۱ نامیده می‌شود. مثبت بودن آنتی‌سنتتاز به‌خصوص در همراهی پلی ریت با فیبروز روی دیده می‌شود.

سرعت هدایت اعصاب حسی و حرکتی در حد نرمال است. رومیوگرافی در اغلب موارد تغییرات مشخصه میوپاتی ابی را نشان می‌دهد ولی در ۱۰ درصد از بیماران طبیعی ت. پتانسیل‌های عمل موتور یونیت^(۴) نمای میوپاتیک (پلی ری، آمپلی تود پایین و duration کم) را نشان می‌دهند. سداد فراوانی پتانسیل‌های خودبه‌خودی (فیبریلاسیون و positive sharp wave) دیده می‌شود. فعالیت میوتونیک به‌ندرت گزارش شده است. تغییرات الکترومیوگرافی در آلات ضعیف مشخص‌تر است، ولی در عضلاتی هم که از بالینی ضعیف نیستند می‌تواند وجود داشته باشد.

CT Scan و MRI عضله ممکن است تغییر سیگنال در آلات درگیر و بافت‌های بلافاصله مجاور این عضلات را نشان

(۱) CK

(۲) ESR

(۳) Mixed connective tissue disease

(۴) MUAPs

به جز در مواردی که همراهی با بدخیمی وجود دارد، آگاهی پلی میوزیت و درماتومیوزیت مطلوب است فقط بعد کمی از بیماران مبتلا به پلی میوزیت به دلیل عوارض قلبی و یوئیه قربانی این بیماری می شوند. زمان فعال بودن بیماری بولا حدود ۲ سال است. تقریباً ۲۰ درصد از بیماران بهبود یابند و در تعداد مشابهی خاموشی^(۱) طولانی مدت دیده شود. بیماران مبتلا به پلی میوزیت حاد یا تحت حاد که پس شروع بیماری سریع تحت درمان قرار گرفته باشند، بهترین آگاهی را دارند. حتی در بیمارانی که همراهی پلی میوزیت بدخیمی را دارند درمان با کورتیکواستروئید موجب کاهش در آن ضعف عضلانی و آنزیم های سرم می شود ولی برگشت نف پس از چند ماه و سپس مقاوم شدن به درمان های دیگر رخ شده است. با برداشتن موفقیت آمیز تومور احتمال موشی علایم عضلانی وجود دارد. میزان مرگ و میر پس از دین سال حدود ۱۵ درصد است و در درماتومیوزیت کودکان، سی میوزیت همراه با بیماری های بافت همبند و بدخیمی ها، میزان بالاتر است.

ج- میوزیت انکلوزیون بادی^(۳)

میوزیت انکلوزیون بادی تقریباً یک سوم موارد میوپاتی هایی را تشکیل می دهد. این بیماری در مردان سه برابر بیشتر از ن دیده می شود و شروع آن در اواسط یا اواخر دوران بزرگسالی است. عملاً همه موارد به صورت انفرادی بروز می کند ولی مواردی تظاهر فامیلی هم گزارش شده است. در موارد فامیلیال، شروع ماری در کودکی است و عضله کوآدری سپس درگیر نمی شود علاوه بر این یافته های التهابی در بیوپسی عضله وجود ندارد.

این میوپاتی یک سیر آهسته پیش رونده، بدون همراهی با د عضلانی دارد و آنرونی عضلانی که می تواند منتشر و یا در خی عضلات به صورت غیر قرینه رخ دهد، نیز محتمل است. م عضلات دیستال و هم پروگزیمال می توانند ضعیف شوند. هی عضلات به طور انتخابی ضعیف می شوند، مثل درگیری زوله عضله کوآدری سپس و اکستانسورهای گردن و یا ضعف ضله فلکسور بلند شست که برای این بیماری کاراکتر یستیک است. در نیمی از بیماران با پیشرفت بیماری، رفلکس های وتری مقی کاهش می یابند. دیسفاژی به طور شایع دیده می شود و در خی موارد نیز اختلالات کاردیوواسکولار وجود دارد.

در بررسی های آزمایشگاهی، CK طبیعی با افزایش مختصری رد و حداکثر تا کمتر از ده برابر مقدار نرمال افزایش می یابد. کترومیوگرافی تغییراتی مشابه پلی میوزیت دارد ولی در تعداد کمی از

دیستال هم دیده می شود.

تغییرات پاتولوژیک مشابه پلی میوزیت است، با این تفاوت که تغییرات التهابی کمتری دیده می شود. تشخیص قطعی براساس بیوپسی عضله و انجام رنگ آمیزی اختصاصی مثل تری کروم گوموری داده می شود. در این روش هم سیتوپلاسم و هم هسته فیبرهای عضله تخریب شده، واکوئل های سیتوپلاسمیک و انکلوزیون های ائوزینوفیلیک دیده می شود. این میوپاتی معمولاً به درمان با کورتیکواستروئیدها یا سایر داروهای ایمونوساپرسیو و نیز به IVIG پاسخ نمی دهد. در واقع در مواردی که بیمار با تشخیص پلی میوزیت به داروهای فوق پاسخ نمی دهد باید به فکر IBM بود.

۲- دیستروفی های عضلانی

دیستروفی های عضلانی گروهی از بیماری های ارثی عضلانی پیش رونده هستند که با تحلیل یا دژنراسانس عضله مشخص می شوند و شامل گروه های مختلفی هستند (جدول ۱-۱۷).

دیستروفی نوپاتی ها^(۴)

به گروهی از بیماری های عضلانی گفته می شود که به خاطر نقص در پروتئین دیستروفین در غشاء عضله ایجاد می گردند و شامل بیماری دوشن و بکر است.

• دیستروفی عضلانی دوشن^(۴)

بیماری دوشن شایع ترین و شناخته شده ترین دیستروفی عضلانی در کودکان است که به علت فقدان دیستروفین ایجاد می شود. این بیماری اغلب در سه سال اول زندگی شروع شده و سیر نسبتاً سریع و پیش رونده ای دارد. توارث آن به صورت X-Linked مغلوب است و عمدتاً در جنس مذکر بروز می کند. حدود ۳۰ درصد بیماران شرح حال فامیلی منفی داشته و احتمالاً ناشی از موتاسیون های خودبه خودی هستند. در سندرم Turner فقط یک کروموزوم X وجود دارد (XO) و اگر همین کروموزوم ژن مغلوب را منتقل کند، به ایجاد بیماری در فرد مؤنث منجر خواهد شد. بروز بیماری در جنس مؤنث می تواند به دلیل غیرفعال شدن کروموزوم X پدری طبیعی در تعداد زیادی از سلول های جنینی یا امبریونیک (پدیده لیون)، نیز باشد. شدت بیماری در ناقلین مؤنث علامت دار نسبت به بیماران مذکر دوشنی کمتر است.

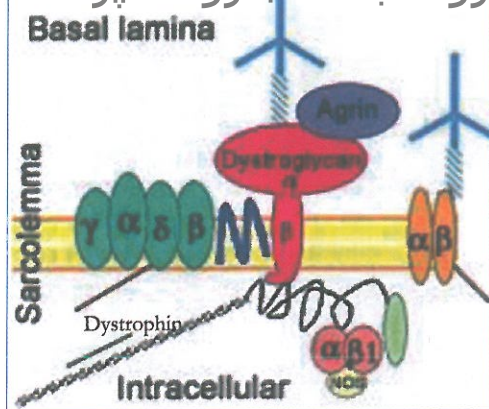
در این بیماری، با گذشت زمان مشکل در راه رفتن، دویدن و از پله بالا رفتن، همراه با خمیدگی پشت (کیفوز) و راه رفتن Waddling یا اردکی شکل ایجاد می شود و ماهیچه های پروگزیمال اندام های تحتانی مورد آسیب واقع می شوند.

(۳) Dystrophinopathies

(۴) Duchenne

(۱) remission

(۲) Inclusion Body Myositis (IBM)



شکل ۶-۱۷: پروتئین‌های غشاء سلول‌های عضلانی

در عضله طبیعی اسکلتی و قلبی، دیستروفین در سمت سیتوپلاسمیک سارکولم قرار دارد و یک اتصال محکم با کمپلکس پروتئین‌های سارکولمال دارد که گلیکوپروتئین‌های مرتبط با دیستروفین^(۴) نامیده می‌شوند. از بین رفتن دیستروفین به فقدان (DAG) و از هم گسیختن کمپلکس پروتئینی دیستروگلیکان منجر می‌شود و این امر باعث مستعد شدن سارکولم به شکستگی و یا پارگی در جریان انقباض عضله می‌شود. متعاقب این امر ورود کلسیم به فیبر عضلانی باعث فعال شدن پروتئازها و تجزیه پروتئین‌ها می‌شود.

تشخیص

ضعف عضلات پروگزیمال در افراد مذکر خانواده، همراه با CK خیلی بالا (۲۵۰-۳۰۰ برابر طبیعی) شک به این بیماری را بر می‌انگیزد. EMG نیز در تأیید تشخیص کمک کننده است. با آنالیز ژن دیستروفین در DNA گرفته شده از گلبول‌های سفید یا ۵۰ میلی گرم عضله اسکلتی می‌توان موتاسیون ژنی در دوشن و بکر و نیز افتراق بین این دو نوع دیستروفی را نشان داد. اگر تست DNA بر روی نمونه خون و فنوتیپ کلینیکی دیانگنوستیک باشد نیاز به بیوپسی عضله نیست. در موارد اسپرادیک با فنوتیپ نامشخص، بیوپسی عضله انجام می‌شود. رنگ آمیزی ایمونوسیتوکمیکال برای دیستروفین و اندازه‌گیری مقدار دیستروفین به روش western blot کمک کننده است (شکل ۷-۱۷).

لات کاس (کرومئوس) و به میزان کم کرومتری سلیس و (باید) بزرگ‌تر از حد طبیعی هستند (شکل ۲-۱۷) و در عین این عضلات ضعیف‌تر از عضلات با سایز مشابه هستند پرتروفی کاذب). به تدریج ضعف عضلانی منتشر شده با درگیری عضلات شکمی و پاراورترال، حالت لوردوز و این زندگی شکم ایجاد می‌شود. ضعف عضلانی که اسکاپولا قفسه سینه وصل می‌کند به بیرون زندگی اسکاپولا منجر شود^(۱). به علت بی حرکت ماندن اندام‌ها و عدم توازن بین ملات آگونیست و آنتاگونیست، کنتراکچر ایجاد می‌شود. با بن رفتن فیبرهای عضلانی، رفلکس‌های تاندونی نیز از می‌روند. ماهیچه‌های صاف حفظ می‌شوند اما ممکن است رتروفی قلب رخ دهد و آریتمی‌های مختلف ظاهر شود.

مرگ اغلب در نتیجه ضعف عضلات تنفسی و عفونت‌های وی و گاهی نارسایی قلبی روی می‌دهد. در درصدی از اران دوشن، درجات خفیف از عقب‌افتادگی ذهنی وجود دارد پیش‌رونده نیست. اغلب بیماران تا اواخر دوران نوجوانی یت می‌کنند به طوری که بیشتر از ۲۰ درصد بیماران پس از ۲۵ سالگی زنده نمی‌مانند.

• دیستروفی عضلانی بکر^(۲)

این دیستروفی از نظر نوع وراثت و علائم بالینی مشابه بیماری دوشن است ولی شروع علائم معمولاً در حدود ۱۲ الگی است. بسیاری از بیماران در حدود سن ۳۰-۲۵ سالگی ثر قادر به راه رفتن نیستند و مرگ معمولاً در دهه پنجم رخ دهد. بر خلاف بیماری دوشن، سیر بیماری بسیار متغیر است رصدی از بیماران تا اواخر عمر توان راه رفتن را از دست دهند. درگیری قلبی نسبت به بیماری دوشن کمتر دیده شود و عقب‌ماندگی ذهنی شایع نیست.

اتیولوژی دیستروفی دوشن - بکر

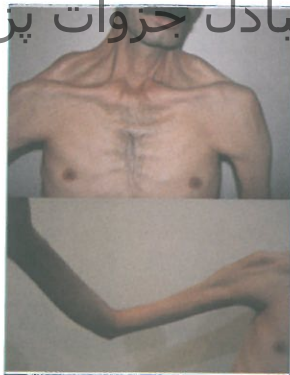
دیستروفین یک پروتئین غشاء سلول‌های عضلانی است کل ۶-۱۷). ژن مسئول تولید این پروتئین روی کروموزوم x دارد. در بیماری دوشن دیستروفین وجود ندارد و در بیماران پ بکر^(۳) این پروتئین ساختمان غیرطبیعی دارد. یک فرم از متروفین که از بخش دیگری از ژن منشأ می‌گیرد، در نورون‌های و ساقه مغز، در آستروسیت‌ها، سلول‌های پورکنز و سلول‌های وان در گره‌های رانویه نیز یافت شده است. کمبود این نوع متروفین ممکن است توجیه‌کننده درجاتی از عقب‌ماندگی ذهنی بین بیماران باشد.

(۱) Winging

(۲) Becker

(۳) Becker - type

(۴) Dystrophin-Associated Glycoproteins (DAG)



شکل ۹-۱۷: برآمدگی لب، نمای بال فرشته و popeye effect در دیستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال

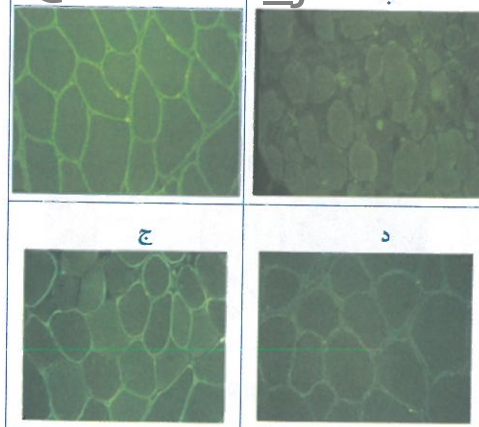
• دیستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال (۲)

سن شروع این بیماری اغلب بین ۶ تا ۲۰ سال است. اولین شکایت بیماری مشکل در بردن بازوها بالای سر و نیز بیرون زدگی اسکاپولا (۳) اغلب غیرقرینه است. گاهی اوقات بیرون زدگی اسکاپولا به قدری زیاد است که لبه فوقانی اسکاپولا از جلو قابل مشاهده است (نمای بال فرشته). عدم توانایی در محکم بستن چشمه ها و جمع کردن لبها و سوت زدن از علائم دیگر این بیماری است. لبها شلی خاصی دارند و جلو آمده (۴) هستند. ضعف عضلات صورت ممکن است حتی از بچگی، به صورت غیرپیش رونده و بدون تشخیص بوده باشد و برای اولین بار بعد از سالها به وسیله پزشک کشف شود. معمولاً عضلات بازو بیشتر از عضلات ساعد درگیر می شوند (شکل ۹-۱۷) و نمایی شبیه دستهای ملوان زبل را ایجاد می کنند (۵). همیشه درگیری عضلات تراپزیوس و بخش هایی از عضلات پکتورال وجود دارد ولی دلتوئید ممکن است در مقایسه با عضلات دیگر بزرگ به نظر برسد و با هیپرتروفی کاذب اشتباه شود. با گذشت زمان حتی دلتوئید هم درگیر می شود.

عضلات لگنی دیرتر و خفیف تر ضعیف می شوند. در هر مرحله ای احتمال توقف بیماری و عدم پیشرفت آن وجود دارد. درگیری عضلات قلبی نادر است. CK سرم طبیعی یا مختصری افزایش دارد. بیماری ناشی از deletion روی بازوی کوتاه کروموزوم ۴ است و به صورت اتوزومال غالب منتقل می شود.

• دیستروفی عضلانی لیمب - گردل (۶)

دیستروفی عضلانی لیمب - گردل به مجموعه هتروژن از دیستروفی ها گفته می شود که وجه مشترک آنها درگیری عضلات کمر بند لگنی و شانه ای و محفوظ ماندن ماهیچه های صورت



شکل ۷-۱۷: رنگ آمیزی ایمونوسیتو کیمیکال برای دیستروفین: در فرد بیعی (الف) غشاء سلول عضلانی رنگ می گیرد و در بیمار مبتلا به دوشن (ب) گ نمی گیرد. در ناقلین (ج) پاترن موزائیک دیده می شود و در بیماری بکر (د) میزان رنگ گیری کمتر از طبیعی است.

• دیستروفی عضلانی امری - دریفوس (۱)

یک دیستروفی عضلانی X-Linked دیگر که ناشی از کمبود و تثین Emerin در غشاء سلولی است و در مقایسه با دوشن نسبتاً وخیم است. موارد اتوزومال غالب این بیماری نیز در سالهای نیر گزارش شده است. شروع بیماری از کودکی تا بزرگسالی متغیر است. ضعف ابتدا خود را در بازوها و عضلات پکتورال نشان می دهد بعد عضلات لگنی و اندامهای تحتانی نیز درگیر می شوند.

یکی از علایم مهم در این بیماران بروز زود هنگام کنتراکچر فلکسورهای آرنج، اکستانسورهای گردن و عضلات خلف ساق است که به ایجاد کنتراکچر در گردن، آرنج، زانو و مچ پا منجر می شود. هیپرتروفی و پسودوهیپرتروفی دیده نمی شود و اختلال متال نیز وجود ندارد. کاردیومیوپاتی شدید با انواع اختلالات داییتی به طور شایع دیده می شود.

اگر چه سیر بیماری در کل خوش خیم است ولی مرگهای گهانی ناشی از درگیری قلبی نیز گزارش شده است.



شکل ۸-۱۷: کنتراکچر آرنج در بیمار مبتلا به دیستروفی امری - دریفوس

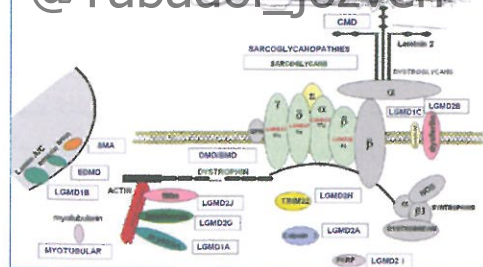
(۲) Facioscapulohumeral: FSH

(۳) Winged of Scapula

(۴) protrude

(۵) popeye effect

(۶) Limb-Girdle



شکل ۱۰-۱۷: انواع مختلف دیستروفی عضلانی لیپ گردل

ست. هیپرتروفی کاذب عضلانی معمولاً وجود ندارد. شروع یاری می‌تواند در کودکی یا اوایل سن بزرگسالی باشد. هر چه شروع دیرتر باشد، سیر بیماری خوش‌خیم‌تر است. گرفتاری شایع نیست و عملکرد ذهنی بیمار طبیعی است. این گروه دیستروفی‌ها به دو گروه ۱ (اتوزوم غالب) و گروه ۲ (اتوزوم رسیوب) طبقه‌بندی می‌شوند. گروه ۱ به زیر گروه‌های A و B (و گروه ۲ به زیر گروه‌های A تا I طبقه‌بندی می‌شود. در یک از تیپ‌های مختلف، ژن مسئول و پروتئین میوب در ول عضلانی شناخته شده‌اند. از جمله مهم‌ترین آنها می‌توان Sarcoglycans, Calpain, Dysferlin, Caveolin, و Fukutin-related prote اشاره کرد (شکل ۱۰-۱۷).

• دیستروفی میوتونیک^(۱)

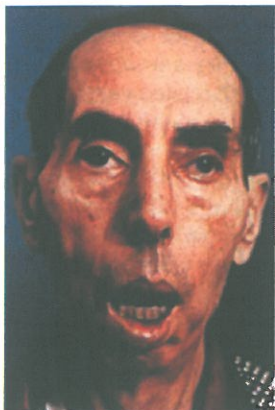
این بیماری را اولین بار Steinert شرح داد و به نام او به یاری اشتیمنت نیز معروف است با وراثت اتوزوم غالب منتقل می‌شود و علاوه بر ضعف عضلانی با میوتونی نیز همراه است. همچنین تغییرات دیستروفیک در بافت‌های دیگر (از جمله در سی چشم، بیضه و دیگر غدد اندوکرین، پوست و گاهی مغز) دیده می‌شود.

سن شروع بیماری معمولاً در ابتدای بزرگسالی است، اگر چه کودکی نیز ممکن است خود را با ضعف عضلات صورت و پتوز سان دهد و نیز یک فرم نوزادی یا کنژنیتال هم شرح داده شده است. در این بیماری، برخلاف اغلب میوپاتی‌ها، ضعف از عضلات ستال شروع می‌شود و بیماری با ضعف عضلات کوچک دست مره با عضلات اکستانسور ساعد و آتروفی آنها تظاهر می‌کند.

افتادگی پلک‌ها، لاغری و ضعف عضلات صورت می‌تواند سال‌ها قبل از درگیری سایر عضلات رخ دهد. آتروفی عضلات منده یا masseter به باریک شدن نیمه پایینی صورت منجر می‌شود و در نتیجه دندان‌ها به‌طور مناسب روی هم قرار نمی‌گیرند. موضوع همراه با افتادگی پلک، طاسی مو در ناحیه پیشانی و نیز پیشانی چروک خورده چهره مشخص این بیماران را به

وجود هم‌آوردی نشان داد (۱۷-۱۸). ضعف عضله استرنوکلیویدوماستوئید تقریباً همیشه وجود دارد و همراه با لاغری گردن و خم شدن گردن به جلو است (گردن قوی یا Swan neck). گاهی اولین علامت بیماری افتادگی پا^(۲) به دلیل آتروفی عضلات جلوی ساق می‌باشد. ضعف عضلات فارنکس و لارنکس باعث ایجاد صدای تودماغی و یکنواخت (مونوتون) می‌شود. احتمال ضعف عضلات رحمی و تداخل با حاملگی طبیعی نیز وجود دارد. گشادی مری به دلیل از بین رفتن فیبرهای عضله در قسمت مخطط آن و نیز مگاکولون گزارش شده است. ضعف عضله دیافراگم و هیپو و تنیلاسیون آلوئولار، باعث برونشیت مزمن و برونشکتازی می‌شود. در این بیماری مشکلات قلبی شایع است و در اغلب موارد اختلالات هدایتی قلب، برادی کاردی و طولانی شدن فاصله PR وجود دارد که گاهی نیازمند درمان با pacemaker است. با پیشرفت بیماری عضلات پروگزیمال اندام‌ها و عضلات تنه هم گرفتار می‌شوند. اکثر بیماران پس از ۲۰-۱۵ سال محدود به بستر می‌شوند و در نهایت مرگ به دلیل نارسایی قلبی و یا ریوی فرا می‌رسد.

از مشخصات بیماری وجود میوتونی است. به‌طور کلی میوتونی عبارت است از طولانی شدن انقباض عضله متعاقب دق عضله یا تحریک الکتریکی آن و نیز تأخیر در شل شدن^(۳) عضله پس از یک انقباض ارادی قوی. میوتونی در بیش از ۹۵ درصد موارد در دست‌ها و عضله زبان قابل دیدن است اما انقباضات آرام عضله آن را نشان نمی‌دهد. مثلاً با پلک زدن معمولی و حرکات معمولی صورت، میوتونی در این عضلات ایجاد نمی‌شود. در برخی بیماری‌ها میوتونی ممکن است سال‌ها قبل از ضعف عضلانی رخ دهد و در موارد کنژنیتال^(۴)، این فنومن تا سال دوم یا سوم زندگی ظاهر نمی‌شود.



شکل ۱۱-۱۷: آتروفی عضلات صورت و طاسی ناحیه فرونتال در بیمار مبتلا به دیستروفی میوتونیک

(۲) Foot drop
(۳) relaxation
(۴) Congenital myotonia

(۱) Myotonic dystrophy

عضلات به غیر از عضلات نیز وجود دارد. از جمله کاتاراکت که در ۹۰ درصد بیماران یافت می شود. درجه هوشی پایین، کالسفیکاسیون گانگلیا، آلوسپی پیش رونده فرونتال، آتروفی بیضه، کاهش جنسی و ناتوانی جنسی نیز گزارش شده است.

درمان در دیستروفی عضلانی

برای هیچ کدام از انواع دیستروفی های عضلانی، درمان خاصی وجود ندارد. انواع ویتامین ها شامل ویتامین E، اسیدهای ده، تستوسترون و داروهایی مانند پنی سیلامین که در گذشته ریف می شدند در درمان مؤثر نیستند. تجویز پردنیزون باعث پیشرفت دیستروفی دوشن برای یک دوره در حدود ۳ سال شود. این دارو برای بیمارانی که حداقل ۵ سال سن داشته باشند نیز محدود به ویلچر نشده اند توصیه می شود. میزان پیشنهادی ۰/۷۵ mg برای هر کیلوگرم وزن بدن است. در صورت تحمل یا عوارض جانبی لازم است دوز دارو کاهش یابد.

کینین^(۱) یک اثر خفیف مشابه کورار در صفحه حرکتی انتهایی مته و میوتونی را بهتر می کند ولی روند آتروفی عضله یا سایر بهای بیماری دیستروفی میوتونیک اثری ندارد. پروکائین امید و تثبیت نیز برای کاهش میوتونی به کار می رود.

در سال های اخیر مطالعاتی بر روی تزریق میوبلاست های نانی در عضلات بیماران دوشن انجام شده است ولی در کنار نکات بسیاری که ضمن تزریق وجود دارد، اثربخشی پایداری

(۱) quinine

جدول ۲-۱۷: میوپاتی های متابولیک ارثی

علائم و نشانه ها	نوع بیماری	ماری های عضلانی ناشی از ذخیره گلیکوزن
در شیرخواران: بیماری سرعاً کشنده به دلیل درگیری عضلات قلب و تنفس همراه با هیپوتونی عضلات، بزرگی زبان، هیپاتومگالی در کودکان: تأخیر رشد، ضعف اندام ها، احتمال ضعف عضلات تنفسی و مرگ بزرگسالان: ضعف آهسته پیش رونده اندام ها بدون بزرگی قلب و کبد و احتمال ضعف شدید عضله دیافرام، تشخیص با بیوپسی عضله که در بررسی با میکروسکوپ الکترونی میزان گلیکوزن عضله ۴-۵ برابر طبیعی است	کمبود اسید مالاز (بیماری پمپه) (Pompe)	
بیمار به دنبال ورزش های سنگین دچار خستگی عضلانی و کرامپ های دردناک می شود (عدم تحمل فعالیت های عضلانی) - احتمال میوگلوبینوری و نارسایی حاد کلیه - در بین حملات معاینه طبیعی است - کتاکچر های راجعه دارند	کمبود فسفوریلاز عضله (بیماری مک آردل) (McArdle)	
بالین مانند بیماری مک آردل است. تشخیص قطعی با تجزیه بیوشیمیایی آنزیم های عضله است	کمبود فسفوریلاز کتونیکاز (بیماری) (Tarui)	
در کودکی: هیپاتومگالی، تأخیر رشد و هیپوگلیسمی در بزرگسالی: ضعف عضلانی، کاهش تحمل فعالیت، علائم خفیف پلی نوروپاتی و بالا رفتن اسید لاکتیک خون پس از تست ورزش ساعد	کمبود آنزیم دی برانچر (debrancher)	
ضعف عضلانی و آتروفی	کمبود آنزیم برانچر (brancher)	

فرم میو پاتیک: ضعف آهسته پیش رونده در کودکی یا بزرگسالی، بدتر شونده با ورزش و گرسنگی، احتمال کار دیومیو پاتی، به تجویز کورتیکو ستروئید و نیز کارنی تین پاسخ می دهند	فرم سیستمیک: شروع در دوران شیر خوارگی و کودکی همراه با ضعف عضلانی پیش رونده و دوره های انسفالوپاتی کبدی	(carnitine) کمبود کارنیتین	ناری های عضلانی
کرامپ های عضلانی پس از ورزش و حملات میو گلوپینوری		کمبود کارنیتین یا لیمیتیل ترانسفراز	اشی از اختلالات متابولیکم چربی
عدم تحمل ورزش و پلی میالژیا		کمبود میو آدنیلات دامیناز (Adenylate Deaminase)	

جدول ۱۷-۳: میو پاتی های ناشی از پرکاری تیروئید

علائم و نشانه ها	نوع
بیشتر ضعف عضلات کمر بند لگنی (پارایازری (Basedow) احتمال درگیری همه عضلات به درجات مختلف وجود دارد حتی عضلات بلع و تکلم و به ندرت عضلات چشمی احتمال همراهی با آتروفی عضلات شانه و دست و گاهی تابلوی مشابه بیماری اسپاینال موسکولار آتروفی (SMA) در مردان میانسال شایع تر است. با پرکاری تیروئید هم به صورت مشخص (overt) و هم پنهان (masked) دیده می شود. آنزیم های عضلانی طبیعی است. با درمان پرکاری تیروئید، بر طرف می شود.	میو پاتی مزمن تیرو توکسیک
بیشترین عضلات درگیر: عضلات مدیال رکتوس و رکتوس تحتانی بیشترین محدودیت حرکت در عضلات مسئول حرکت چشم به بالا (به دلیل فیبروز عضله رکتوس تحتانی)	افتالمولژی اگرو فتالمیک
ضعف دوره ای در اندام ها و اغلب بدون درگیری عضلات کرانیال شدت آن به میزان پرکاری تیروئید ربطی ندارد. پایین بودن پتانسیم سرم در اغلب موارد خاتمه حملات با شروع درمان پرکاری تیروئید	فلج دوره ای تیرو توکسیک (Periodic Paralysis)

اختلال کار هر کانال می تواند نوع خاصی از بیماری های عضلانی را ایجاد کند (جدول ۱۷-۴).

جدول ۱۷-۴: میو پاتی های ناشی از اختلال کانال های یونی غشاء عضله^(۳)

بیماری های کانال کلر	میوتونی مادرزادی (بیماری (Thomsen)
فلج دوره ای هیپو کالمیک (بیماری (Gamstorp)	فلج دوره ای هیپو کالمیک
بیماری های کانال سدیم	* فلج دوره ای نورمو کالمیک
پارامیوتونی کوئرنیتا (بیماری (Von Eulenberg)	پارامیوتونی کوئرنیتا
بیماری های کانال کلسیم	فلج دوره ای هیپو کالمیک

فلج دوره ای هیپو کالمیک

این بیماری به صورت اتوزوم غالب منتقل می شود و در مردان، ۳ تا ۴ برابر نسبت به زنان بیشتر دیده می شود. شروع در اواخر کودکی یا نوجوانی است و به طور شاخص حملات در نیمه دوم خواب شبانه یا ساعات اول صبح پس از یک روز پر فعالیت رخ می دهد. علایم در عرض چند دقیقه تا چند ساعت مستقر

لازم به یادآوری است که همراه با پرکاری و کم کاری تیروئید نمال پیدایش بیماری میاستنی گراو نیز وجود دارد و شیوع ستنی گراو در جریان پرکاری تیروئید ۲۰ تا ۳۰ برابر نسبت به دم عادی بیشتر است.

در میو پاتی ناشی از کم کاری تیروئید، در اغلب موارد سطح C سرم بالاست و کاهش سرعت انقباض فیبرهای عضلانی راه با افزایش مدت شل شدن عضله^(۱) دیده می شود. برعکس عضلات بیماران هیپرتیروئید افزایش سرعت انقباض و هش مدت Relaxation وجود دارد. سرعت روند انقباض نمالاً مربوط به مقدار Myosin ATPase است که در ماهیچه پرتیروئید افزایش و در ماهیچه هیپوتیروئید کاهش دارد.

۵- میو پاتی های ناشی از اختلال کانال های یونی غشاء عضله^(۳)

این بیماری ها ناشی از ژن های هستند که کانال های کلر، یم یا کلسیم را در غشاء فیبر عضلانی کدگذاری^(۳) می کنند و در واقع

(۱) Relaxation
(۲) Channelopathies
(۳) coding

(۴) Channelopathies

ه و طول مدت علائم معمولاً بین ۴ تا ۶ ماهت متغیر است. ب عمدتاً در عضلات اندام‌ها است و عضلات صورت معمولاً بر نمی‌شوند. علاوه بر این در بسیاری از موارد، درد و گاهی عضلات در مرحله حاد دیده می‌شود و ممکن است علائم سری چون سردرد، افزایش حجم ادرار و گاهی اسهال نیز داشته باشد. با افزایش سن تعداد حملات کاهش می‌یابد. در این بیماری اندازه‌گیری سطح هورمون‌های تیروئید وری است، چون فلج دوره‌ای تیروتوکسیک علائم مشابهی اد می‌کند و حین حملات پتاسیم سرم پایین است. در این ران شروع درمان پرکاری تیروئید موجب خاتمه حملات فلج‌های می‌شود.

برای درمان حمله حاد از ۲۵ صدم میلی‌اکی‌والان به ازاء کیلوگرم وزن بدن از محلول کلرور پتاسیم خوراکی استفاده شود و در صورت عدم بهبودی می‌توان از پتاسیم وریدی (با تورینگ قلبی) نیز استفاده کرد. در بین حملات رژیم غذایی کربوهیدرات، کم نمک و پر پتاسیم توصیه می‌شود و پرهیز نجم غذای زیاد در هر وعده و نیز پرهیز از سرما کمک‌کننده ست. استازولامید و کلرتیازید و نیز قرص کلرور پتاسیم برای گیری از حملات به کار می‌رود.

۱- میوپاتی‌های مادرزادی^(۱)

گروهی از میوپاتی‌ها را تشکیل می‌دهند که لزوماً محدود دوره شیرخواری یا اوایل کودکی نیستند و می‌توانند در سنین

(۱) Congenital

Suggested readings

1. Griggs, RC, Bushby, K. Continued need for caution in the diagnosis of Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* 2005; 64:1498.
2. Emery, AE. The muscular dystrophies. *Lancet* 2002; 359:687.
3. Osborne, RJ, Welle, S, Venance, SL, et al. Expression profile of FSHD supports a link between retinal vasculopathy and muscular dystrophy. *Neurology* 2007; 68:569.
4. Sacconi, S, Salvati, L, Bourget, I, et al. Diagnostic challenges in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2006; 67:1464.
5. Zatz, M, de Paula, F, Starling, A, Vainzof, M. The 10 autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord* 2003; 13:532.
6. Sakata, K, Shimizu, M, Ino, H, et al. High incidence of sudden cardiac death with conduction disturbances and atrial cardiomyopathy caused by a nonsense mutation in the STA gene. *Circulation* 2005; 111:3352.
7. Dalakas, MC, Hohlfeld, R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003; 362:971.
8. Darras, BT, Friedman, NR. Metabolic myopathies: a clinical approach; part I. *Pediatr Neurol* 2000; 22:87.
9. Bodenstein, JB. Congenital myopathies. *Muscle Nerve* 1994; 17:131.
10. Sieb, JP, Gillesen, T. Iatrogenic and toxic myopathies. *Muscle Nerve* 2003; 27:142.
11. Engel AG, Franzini-Armstrong C. *Myology*, 3rd Edition, McGraw-Hill; 2005
12. Karpati G, Hilton-Jones D, Griggs RC. *Disorders of Voluntary Muscles*. 7th Edition, Cambridge University Press; 2001
13. Neuromuscular Homepage: <http://neuromuscular.wustl.edu/index.html>

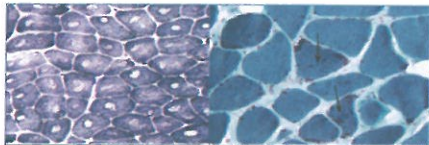
گروه مبتلایان به سندرم میوپاتی

مبتلایان به سندرم میوپاتی هم دیده می‌شوند. به خصوص در موارد خفیف نمی‌توان، زمان دقیق شروع بیماری را مشخص کرد. از خصوصیات مهم آنها عدم پیشرفت یا پیشرفت بسیار آهسته است. وجود سابقه فامیلی محتمل است و بسته به نوع میوپاتی، درگیری عضلات مختلف اندام‌ها، صورت و چشم متغیر می‌باشد. معمولاً افزایش چشم‌گیر و مشخصی در سطح CK سرم وجود ندارد.

تشخیص آنها بر اساس علائم، سیر بالینی، استفاده از رنگ‌آمیزی اختصاصی نمونه عضله و بررسی با میکروسکوپ الکترونی است (شکل ۱۲-۱۷).

میوپاتی سنترال کور، سنترونوکلئار و نمالین مثال‌های این گروه هستند. نام‌گذاری انواع میوپاتی مادرزادی بر اساس نمای پاتولوژیک در بیوپسی عضله است (شکل ۱۲-۱۷). بیماران با میوپاتی مادرزادی به‌خصوص سنترال کور در معرض هیپرترمی بدخیم به‌دنبال بیهوشی هستند و لازم است احتیاطات لازم برای جلوگیری از بروز این عارضه مانند پرهیز از مصرف سوکسینیل کلین و ترکیبات استنشاقی چون هالوتان لحاظ شود.

الف ب



شکل ۱۲-۱۷: الف: Nemalin rods در بیمار مبتلا به میوپاتی نمالین. ب: نمای central core

فصل

۱۸

اختلالات انتقالی
عصبی - عضلانی

**Neuromuscular
Junction Disorders**

گروه بیماری‌ها واقعاً حادث شروع می‌شود بدون آنکه علت خاصی برای تشدید آن یا شروع یک حمله یافت شود. بعد از شروع، سیر

بیماری نیز معمولاً آهسته است. ویژگی مهم میاستنی تأثیر پذیری متفاوت عضلات بدن از بیماری است و درگیری عضلات کرانیال شایع‌ترین علامت در شروع بیماری است. معمولاً اولین علائم در عضلات چشم به صورت افتادگی غیر قرینه و نوساندار پلک، دوبینی و انحراف چشم بروز می‌کند. ممکن است عضلات صورت، فک، حلق و گردن نیز درگیر شوند که در ۵۰-۱۰٪ موارد اولین یا تنها علامت بیماری است. استفاده مداوم یا مکرر از عضلات باعث ایجاد ضعف و کاهش نیرو در آنها می‌شود (خستگی پذیری (Fatigability) همینطور استراحت، قدرت را به صورت نسبی به عضله بر می‌گرداند. اختلال در عضلات اندام‌ها و گردن به عنوان علامت شروع بیماری در ۱۰٪ بیماران دیده می‌شود ولی در ادامه معمولاً جزو علائم همه بیماران قرار می‌گیرد. مواردی از بیماری که محدود به عضلات چشمی و صورت باقی می‌ماند به عنوان میاستنی چشمی و مواردی که عضلات دیگر هم درگیر می‌شوند میاستنی ژنرالیزه نامیده می‌شود.

الف

ب



شکل ۲-۱۸: خستگی پذیری در بیمار میاستنی؛ در حالت استراحت (الف) و بعد از ۳۰ ثانیه نگاه به بالا (ب)

این اختلالات بیماری‌هایی را شامل می‌شود که اشکال اصلی در هدایت پیام‌های عصبی از نورون حرکتی به عضله است و باعث ضعف عضلانی علامت اصلی آنهاست ولی الگوی ضعف بالانی و همراهی سایر علائم می‌تواند به تشخیص آنها از دیگر کمک کند. بیماری شاخص این گروه میاستنی گراو است. سایر بیماری‌هایی که به اختصار مورد بحث قرار خواهند گرفت نرم میاستنیک ایتون-لامبرت، بوتولیسم و میاستنی مادرزادی است.

- میاستنی گراو^(۱)

میاستنی گراو همان‌طور که از نام آن برمی‌آید یک اختلال شکل ضعف عضلانی است^(۲) که در گذشته با توجه به فلج ملات تنفسی پروگنوز وخیمی داشته است^(۳). محدودیت نمی‌نارد و در زنان بیشتر دیده می‌شود. ویژگی آن وجود یک ضعف عضلانی مواج است که با حرکت مداوم عضله تشدید و استراحت بهبود می‌یابد. ضعف آن در عضلات چشم، بلع، سورت، جویدن، تنفس و اندام‌ها بروز می‌کند و داروهای کولین استراز اثر چشم‌گیری در رفع ضعف عضلانی آن دارند.

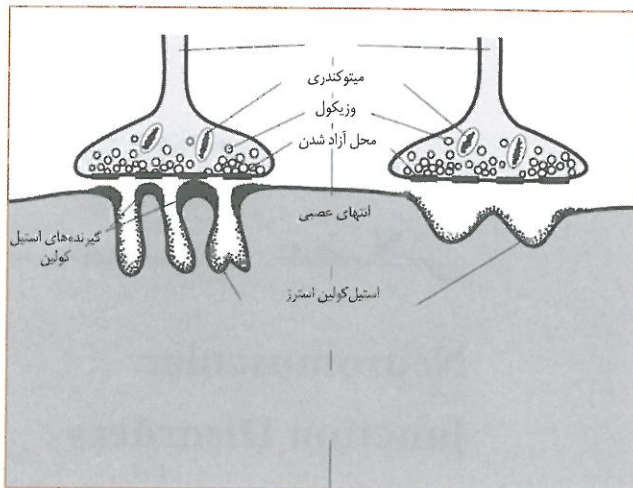
علائم بالینی

شروع آن معمولاً تدریجی و آهسته است ولی گاهی همزمانی یک عفونت در فردی که علائم خفیف قبلی داشته است می‌تواند منتهی شود بیماری مورد توجه قرارگیرد و نمای ظاهراً حادثی ایجاد

(۱) Myasthenia Gravis

(۲) Myasthenia

(۳) Gravis



شکل ۱-۱۸: ساده شدن مامبران پس سیناپسی در بیماری میاستنی به علت تأثیر آنتی‌بادی و فعال شدن کمپلمان

• تست تنسیلون Tensilon یا ادروفونیوم Edrophonium:
ادروفونیوم یک آنتی کولین استراز سریع الاثر است که
به صورت وریدی استفاده می شود. بعد از آنکه شرایط اولیه
مثل IV line، آتروپین و وسائل احیا مهیا بود به میزان حداکثر
۱۰ mg به آرامی تزریق می شود. در بیماران میاستنی تغییر
عمده ای در قدرت عضلانی (برای مثال پتوز) رخ می دهد
که حدود ۵ دقیقه طول می کشد. این تست در ۸۵٪ بیماران
میاستنی مثبت است و موارد نادری نیز مثبت کاذب با آن
گزارش شده است.

• اندازه گیری آنتی پادی ضد رسپتور استیل کولین: یک تست
حساس و تقریباً اختصاصی برای تشخیص میاستنی است
که در ۸۰ تا ۹۰٪ بیماران دارای میاستنی جنرالیزه مثبت
می شود. حساسیت این تست در بیماران میاستنی چشمی
حدود ۵۰٪ است.

• روش های الکتروفیزیولوژیک: در بیماری میاستنی با
تحریک مکرر یک عصب^(۱)، به تدریج دامنه پتانسیل حرکتی
که از عضله مربوط به آن عصب ثبت می شود، کاهش
می یابد^(۲). این تست در حقیقت معادل الکتروفیزیولوژیک
خستگی پذیری بیماران میاستنی است و در ۷۵-۸۰٪ بیماران
میاستنی ژنرالیزه مثبت است. در بیمارانی که تست فوق
منفی است و در بیماران میاستنی چشمی از روش دیگری
به نام Single-Fiber EMG که از حساسیت فوق العاده
بالایی برخوردار است استفاده می شود.

همراهی اختلالات تیموس با میاستنی شایع است
لوری که در ۷۵٪ بیماران هیپرپلازی تیموس و در ۱۰-۱۵٪
بوما دیده می شود. ۵٪ بیماران اختلال عملکرد تیروئید (هیپو- یا
تیروئیدی) و ۵٪ دیگر بیماری بافت همبند مثل لوپوس، آرتریت
ناتوئید، اسکلوئرمی یا میوزیت همراه دارند. بیماری های همراه
توانند قبل، همزمان یا بعد از میاستنی بروز کنند.

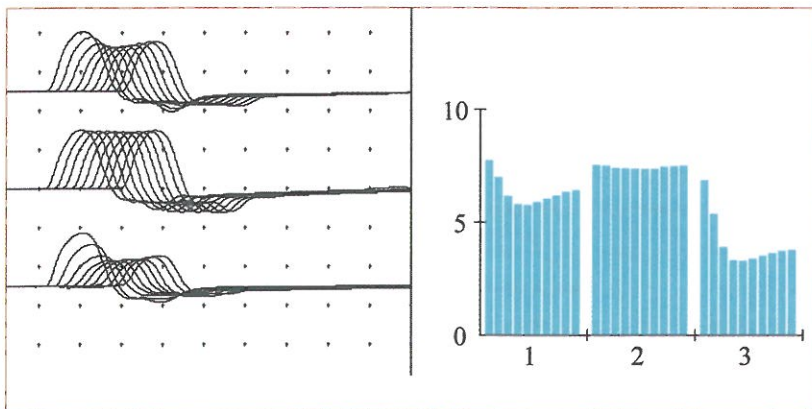
مسئله دیگری که حایز اهمیت است امکان تشدید ضعف
سلانی در بیماران با تجویز بعضی از داروها است. در صورتی که
ار میاستنی با شروع مصرف هر دارویی دچار تشدید علایم
ود، باید به نقش احتمالی این دارو در تشدید علایم توجه کرد.
مترین داروهایی که در تشدید میاستنی نقش دارند عبارتند از:
نوگلیکوزیدها، پردنیزولون در روزهای اول شروع، کلروکین،
کبات کورار، بوتولینوم توکسین، کینیدین، کینین، پروکائینامید،
زیوم، بتابلاکرها و فنی توئین. استفاده از این داروها در میاستنی
د با احتیاط و فقط در صورت اجبار باشد. دی پنی سیلامین
D-Penicillamin خود می تواند باعث ایجاد میاستنی گراو
ایمیون شود و مصرف آن در بیماران میاستنیک کنترااندیکه
ت. علاوه بر داروها، تب و عفونت- به خصوص تنفسی، استرس
ارداری می توانند از عوامل تشدید میاستنی باشند.

تشخیص

علاوه بر خصوصیات تی پیک بیماری یعنی نحوه توزیع
ف عضلانی و خستگی پذیری، می توان برای تأیید تشخیص
اقدامات تشخیصی دیگری کمک گرفت که شامل تست

(۱) Repetitive Nerve Stimulation

(۲) Decremental Response



شکل ۳-۱۸: تحریکات مکرر الکتریکی با فرکانس پایین در بیمار میاستنی گراو. در حالت استراحت، افت قابل توجه دیده می شود که در تحریک چهارم به
حداکثر می رسد (الف). این افت بلافاصله بعد از انقباض حداکثر عضله موقتاً اصلاح (ب) و بعد از ۳-۲ دقیقه با شدت بیشتر ظاهر می شود (ج).

تخفیف سریع علائم کاربرد دارد. گروه های مبتلایان به بیماری

تست تشخیصی اختلال هدایای نوروموسکولار در بیماری میاستنی با سرما به طور موقتی اصلاح می شود. پتوز بیماران میاستنی با قرار دادن یخ بروی پلک برای ۱-۲ دقیقه موقتاً بهتر می شود.

علاوه بر روش های تشخیصی فوق، برای تمام بیماران تستی سی تی اسکن میاستن برای بررسی تیموس و ش های لازم برای رد بیماری های همراه باید درخواست شود.

بیماران

درمان های میاستنی به دو گروه تقسیم می شود:

درمان هایی که فقط روی قدرت عضلانی اثر دارند و ان هایی که سیر بیماری را تغییر می دهند. بعضی از درمان ها تا حدودی هردو تأثیر را دارند.

۱- تجویز داروهای مهارکننده آنزیم کولین استراز که در محل Neuromuscular junction فعالیت دارد، باعث می شود سطح استیل کولین در فضای سیناپسی افزایش یابد و این امر به بهبود قدرت عضلانی منجر می شود؛ البته عوارض جانبی آن هم ناشی از افزایش فعالیت کولینژیک است: مثل افزایش بزاق و افزایش حرکت روده ها. ویژگی این نوع درمان این است که هیچ تأثیری روی سیر بیماری ندارد. داروی معروف و مورد استفاده اصلی در این گروه پیریدوستیگمین است که بین ۳۰ تا ۱۸۰ میلی گرم هر ۸-۶ ساعت استفاده می شود. قرص آن ۶۰ میلی گرمی است. تجویز زیاده از حد این داروها می تواند باعث تشدید ضعف عضلانی شود (کریز کولینژیک) که در آن درد کولیکی، افزایش بزاق، رنگ پریدگی، تعریق، استفراغ و میوز ممکن است دیده شود.

۲- استروئید: اثر آن از طریق مهار سیستم ایمنی اعمال می شود. به جز بیماران میاستنی چشمی و میاستنی ژنرالیزه خفیف که با داروهای آنتی کولین استراز به خوبی کنترل می شوند. سایر بیماران احتیاج به مصرف استروئید خواهند داشت (مگر اینکه به علتی کنترا اندیکه باشد)

۳- پلاسمافرز: اثر آن با برداشت آنتی بادی ها اعمال می شود کاربرد آن در مواردی است که بیماری شدت چشم گیری یافته باشد یا در زمان کوتاه سریعاً پیشرفت کرده باشد. انجام آن تا دو یا سه ماه به کنترل بیماری کمک می کند و اثرات آن در طی یک تا دو هفته ظاهر می شود. کاربرد مهم دیگر آن قبل از اعمال جراحی است از جمله تیمکتومی.

۴- ایمونوگلوبولین وریدی با دوز بالا^(۱): تقریباً کاربرد مشابه پلاسمافرز را دارد. قیمت بالاتری از آن دارد ولی کاربرد آن بسیار راحت تر است و در موارد حاد و شدید بیماری برای

تخفیف سریع علائم کاربرد دارد. گروه های مبتلایان به بیماری داروهای ایمونوساپرسیو مهم ترین آنها در این مورد آزاتیوپرین است. مکانیسم آن مهار سیستم ایمنی است و اغلب همراه استروئید در بیماران شدید یا مقاوم به درمان استفاده می شود. در مواردی که محدودیت استفاده از استروئید وجود دارد می توان از این دارو به تنهایی استفاده کرد. طبیعتاً با عوارض خاص ایمونوساپرسیوها باید آشنا بود و محتاطانه نسبت به تجویز آنها اقدام کرد. از داروهای دیگر این گروه که به عنوان خط دوم درمان استفاده می شود می توان سیکلوسپورین، سیکلوفسفامید و ریتوکسیمب^(۲) را نام برد.

۶- تیمکتومی: بیماران میاستنی همراه تیموم حتماً احتیاج به تیمکتومی دارند. در بقیه بیماران میاستنی نیز می توان با رعایت اصول علمی از این روش برای اصلاح اختلال ایمنی و سیر بیماری استفاده نمود. اثر این روش فقط در ۷۰٪ بیماران به صورت کامل یا نسبی و آن هم با گذشت زمان ظاهر می شود (تاخیری است).

۱-۱- میاستنی نوزادی

۲۰-۱٪ از نوزادان مادران مبتلا به میاستنی گراو، به خصوص بیماران آنتی بادی مثبت، در چند هفته اول بعد از تولد به علت عبور آنتی بادی از جفت دچار علائم بیماری میاستنی به صورت خفیف تا شدید می شوند. علائم به مرور و با حذف تدریجی آنتی بادی از بدن نوزاد از بین می رود. در صورت شدیدبودن علائم می توان از داروهای آنتی کولین استراز یا پلاسمافرز تا زمان تخفیف علائم استفاده کرد.

۱-۲- میاستنی مادرزادی

سندرم های میاستنیک مادرزادی به گروهی از بیماری های محل اتصال عصب و عضله گفته می شود که منشأ ژنتیکی دارند. این گروه علی رغم نادر بودن، از نظر پاتوفیزیولوژی، خصوصیات کلینیکی، الکتروفیزیولوژی و ژنتیک بسیار هتروژن هستند. مطالعه روی این بیماران به کشف جزئیات زیادی از فیزیولوژی محل اتصال عصب-عضله منجر شده است.

به طور کلی این بیماران بر اساس محل اختلال به سه گروه کلی تقسیم می شوند:

۱- اختلالات پیش سیناپسی: ۷٪ بیماران در این گروه قرار دارند و شامل کمبود استیل کولین ترانسفراز، اختلال در وزیکول های سیناپسی و کاهش آزادشدن استیل کولین و سندرم شبیه ایتون لامبرت می شود.

(۲) Rituximab

(۳) Congenital Myasthenic Syndromes

۳- اختلالات پس سیناپسی: در این گروه مهم ترین و
شایع ترین انواع میاستنی مادرزادی قرار دارد و مجموعاً ۷۹٪
موارد شناخته شده را شامل می شود. از مهم ترین اختلالات
پس سیناپسی می توان به اختلالات کینتیک رسیپتور استیل
کولین اشاره کرد. علاوه بر این، کمبود رسیپتور استیل کولین
و کمبود Rapsyn نیز در این گروه قرار دارند.
اغلب انواع توارث اتوزومال مغلوب دارند و بعضی از زیر گروه ها
اروهای آنتی کولین استراز پاسخ می دهند.

۲- بوتولیسم^(۲)

توکسین کلستری دیوم بوتولینیوم باعث مهار آزاد شدن
استیل کولین از انتهای اکسون در فضای سیناپسی می شود و
سروتیپ های A, B, E, آن در انسان ایجاد بیماری بوتولیسم
می کند. اولین موارد گزارش شده این بیماری در اواخر قرن
نوزدهم، ناشی از مصرف مواد غذایی حاوی توکسین بود و این
نوع (Foodborne) تا سال ها به عنوان نوع کلاسیک و شایع
بیماری شناخته می شد. عمدتاً به دنبال مصرف غذاهای کنسرو
شده یا نگهداری شده در شرایط بی هوایی و مناسب برای رشد
کلستری دیوم ایجاد می شود. در این شرایط توکسین در خارج بدن
آزاد شده و علائم بیماری ناشی از خوردن توکسین است.

علائم آن مشخصاً عضلانی است و با درگیری عضلات
چشم، زبان، حلق و تنفس بروز می کند که به صورت دوبینی،
پتوز، ضعف صورت، دیسفاژی، تکلم تودماغی، ضعف عضلات
اندام ها و مشکلات تنفسی است. تاری دید نیز وجود دارد و
ممکن است با خشکی دهان، ایلئوس پارالیتیک و هیپوتانسیون
وضعیتی همراه باشد. برای تشخیص می توان غذای مشکوک،
نمونه سرم، محتویات معده یا مدفوع بیمار را از نظر وجود
توکسین بررسی کرد. بررسی الکترو دیفیز یولوژیک نیز کمک کننده
است و تغییرات الکتروفیز یولوژیک شبیه سندرم میاستنیک
لامبرت-ایتون است.

نوعی از بیماری که به تدریج رو به افزایش است، بوتولیسم
زخم^(۳) است. این نوع به خاطر ورود کلستری دیوم بوتولینیوم به عمق
زخم و قرار گرفتن در محیط بی هوایی و تولید توکسین و ورود آن
به بدن ایجاد می شود. قبلاً به طور عمده در زخم های جنگی دیده
می شد ولی در حال حاضر تعداد بیماران معتدانی که به علت تزریق
زیر جلدی مواد آلوده مبتلا می شوند رو به ازدیاد است.

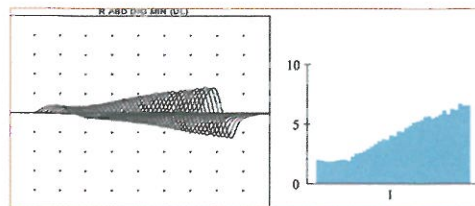
نوع دیگری از بوتولیسم، بوتولیسم شیر خواران است. این
نوع به دنبال خوردن مواد حاوی اسپور توسط شیر خوار ایجاد
می شود. میکرب در روده کولونیزه شده و توکسین ترشح می کند.
تظاهرات در کودک به صورت شلی، بیوست، بی حالی شدید و

۳- سندرم میاستنیک لامبرت-ایتون^(۱)

این سندرم یکی دیگر از اختلالات محل اتصال عصب
ضله است و شبیه بیماری میاستنی منشأ خودایمنی دارد
ی بر خلاف بیماران میاستنی گراو، نقص در مامبران پره
اپسی است. علت بیماری ساخته شدن آنتی بادی علیه کانال
سیمی وابسته به ولتاژ است که در سطح جانکش و در روی
سء پره سیناپسی قرار دارد و این مسئله باعث کاهش آزاد شدن
تیل کولین از غشاء پره سیناپسی و در نهایت باعث ضعف
لالنی می شود. بهترین روش تشخیصی انجام تحریکات مکرر
تریکی با فرکانس بالا است که سبب افزایش مشخص در
به پتانسیل حرکتی می شود.

در این بیماری، علاوه بر ضعف عضلانی و خستگی پذیری
دید، کاهش رفلکس های تاندونی و درگیری سیستم اتونوم به
رت خشکی دهان، ناتوانی جنسی، افت فشار ارتواستاتیک و
ست نیز دیده می شود و در افتراق بالینی از میاستنی گراو کمک
ده است. به علاوه، در این بیماران شدت درگیری عضلات
سمی و بولبار به اندازه میاستنی گراو نیست. آنتی بادی ضد
ل کلسیم در سرم ۹۰-۸۰٪ بیماران یافت می شود و می تواند به
خیص کمک کند.

به طور متوسط ۵۰٪ بیماران دارای یک بدخیمی همراه
نصوص کانسر ریه و لنفوم هستند و در حقیقت این بیماری یک



شکل ۴-۱۸: تحریکات مکرر الکتریکی با فرکانس بالا در بیماران با
رم لامبرت - ایتون باعث افزایش قابل توجه دامنه پتانسیل حرکتی می شود.

درمان عمدتاً اقدام زودرس براي حفظ تنفس و همزمان

منابع

1. Engel AG. Current status of the congenital myasthenic syndromes. *Neuromuscul Disord*. 2012 Feb;22(2):99-111.
2. Gilhus NE. Autoimmune myasthenia gravis. *Expert Rev Neurother*. 2009 Mar;9(3):351-8.
3. Lang B, Vincent A. Autoimmune disorders of the neuromuscular junction. *Curr Opin Pharmacol*. 2009 Jun;9(3):336-40.
4. Meriggioli MN, Sanders DB. Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. *Lancet Neurol*. 2009 May;8(5):475-90.
5. Nafissi S, Pourmand R. Current concepts in botulism clinical and electrophysiological aspects. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2003 Mar;4(3):139-49.
6. Petty R. Lambert Eaton myasthenic syndrome. *Pract Neur*. 2007 Aug;7(4):265-7.

فصل ۱۹

بیماری‌های نورون حرکتی

Motor Neuron Disorders

اتیولوژی

این بیماری ها اتیولوژی یکسانی ندارند. برخی از آنها ارثی هستند. به ندرت علل عفونی یا کمبودهای آنزیمی و همراهی با برخی بدخیمی ها ممکن است سبب بروز آنها شود (جدول ۱-۱۹).

جدول ۱-۱۹: اتیولوژی بیماری های نورون حرکتی

ایدیوپاتیک: ALS
ارثی:
Childhood SMA: AR
X linked: بیماری کندی (Kennedy)
Familial ALS: AD
عفونی: پولیومیلیت و سندرم Postpolio
نقص آنزیمی: کمبود Hexosaminidase
همراه با لنفوم و پاراپروئینمی

در اینجا برخی از مهم ترین انواع بیماری های نورون حرکتی شرح داده می شود.

۱- آمیوتروفیک لترال اسکلروزیس

آمیوتروفیک لترال اسکلروزیس شایع ترین بیماری نورون های حرکتی است.

شایع ترین فرم آن نوع اسپرادیک است که در تمام نقاط جهان و در میان تمام نژادها دیده می شود. سن شایع برای فرم اسپرادیک دهه پنجم تا هفتم است ولی در سنین پایین تر نیز گزارش شده است. این بیماری در مردان ۴ برابر شایع تر از زنان است. بروز این بیماری بین ۱ تا ۱/۹ در هر صد هزار نفر تخمین زده شده است.

فرم ارثی آن نیز شناخته شده است که ۵ تا ۱۰٪ موارد این بیماری را شامل می شود و اغلب به صورت اتوزومال غالب به ارث می رسد. فرم ارثی معمولاً در سنین پایین تر ایجاد می شود و در ۱/۴ موارد ژن مربوط به آنزیم سوپراکسید دیس موتاز ۱ بروی کروموزوم ۲۱ به عنوان عامل بیماری شناخته شده است.

اتیولوژی

علت قطعی این بیماری تاکنون مشخص نشده است. مواجهه با عوامل توکسیک نظیر برخی فلزات مثل منگنز و جیوه، علل ایمنولوژیک و برخی ویروس ها علاوه بر علل ژنتیکی ذکر شده است.

پاتولوژی

تغییرات دژنراتیو در موتور نورون های واقع در طناب نخاعی،

بیماری های نورون حرکتی به مجموعه ای از بیماری های راتیو و پیشرونده گفته می شود که ویژگی مشترک همه آنها از بین رفتن انحصاری نورون های حرکتی سیستم عصبی مرکزی است. علائم بالینی این بیماری ها بسته به این که کدام نورون های کتی آسیب دیده باشند، متفاوت خواهد بود ولی به هر حال علائم ییری سایر بخش های سیستم عصبی مثل اختلال اسفنکتری، انس، اختلال حسی، مخچه ای و اکستراپیرامیدال وجود ندارد. نورون های حرکتی در سه ناحیه سیستم عصبی مرکزی قرار

۱- نورون های حرکتی شاخ قدامی ماده خاکستری نخاع که آکسون این نورون ها به عضلات ارادی اندام ها ختم می شود.
۲- نورون های حرکتی ساقه مغز که در حقیقت همان هسته های حرکتی برخی از اعصاب کرانیال هستند.
۳- نورون های حرکتی کورتکس فرونتال که جلوی شیار رولاندیک قرار گرفته اند و آکسون آنها به نورون های حرکتی ساقه مغز و نخاع منتهی می شود.

دو دسته اول، نورون محرکه تحتانی^(۱) هستند. دستورات حرکتی مستقیماً از طریق این نورون ها به عضلات می رسند. آسیب این نورون ها به شکل ضعف و شلی^(۲) و آتروفی بارز ضلالت، کاهش یا از بین رفتن رفلکس های تاندونی و سیکولاسیون بروز می کند.

نورون های حرکتی کورتکس فرونتال همان نورون جرکه فوقانی^(۳) هستند. آسیب این نورون ها موجب ضعف، بیاستیسی، افزایش رفلکس ها و پیدایش علامت بابنسکی خواهد شد.

علائم بالینی بیماری های نورون حرکتی^(۴) بسته به این که کدام گروه از نورون های حرکتی آسیب بینند متغیر است و سندرم های بالینی متفاوتی را ایجاد می کند. اگر فقط نورون های حرکتی شاخ قدامی نخاع درگیر باشند صرفاً علائم Lower Moto در اندام ها دیده می شود و سندرم بالینی حاصل SMA^(۵) موسوم است.

وقتی که ضعف و آتروفی و فاسیکولاسیون در عضلانی اشد که از هسته های حرکتی اعصاب کرانیال تحتانی عصب یی گیرند (عضلات صورت، زبان، حلق و حنجره)، سندرم بالینی Progressive bulbar palsy می نامند.

اگر هر سه گروه نورون های حرکتی آسیب بینند، علائم بالینی

(۱) Lower Motor Neuron

(۲) flaccidity

(۳) Upper Motor Neuron

(۴) MND

(۵) Spinal Muscular Atrophy

تشخیص و تبادل جزوات پزشکی

لائم و نشانه‌ها

بسته به محل درگیری (موتور نورون‌های فوقانی یا تحتانی) لیم متفاوت است. علائم درگیری موتور نورون فوقانی به صورت ضعف عضلانی، افزایش رفلکس‌های تاندونی، رفلکس پایی اکستانسور، افزایش تون عضلانی و علائم درگیری ور نورون تحتانی به صورت ضعف و لاغری عضلات، کاهش کس‌های تاندونی، کاهش تون عضلات و فاسیکولاسیون در بیماری ظاهر می‌شود. بنابراین علائم درگیری موتور نورون انی و تحتانی همراه با هم دیده می‌شود.

این بیماری به صورت موزیانه و تدریجی به شکل ضعف، با چند عضله شروع می‌شود. معمولاً شروع بیماری به طور متریک از دیستال اندام‌ها است. فرد به تدریج متوجه می‌شود که در انجام دادن برخی کارها مثل بلند کردن اشیاء و استفاده از دچار مشکل است و عضلاتش ضعیف و لاغر شده است. با مرفت بیماری شکایات بیمار بیشتر و شدیدتر شده و درگیری در بر اندام‌ها و تنه نیز دیده می‌شود. با درگیری موتور نورون‌های و ط به عضلات بولبر اشکال در بلع، تکلم تودماغی و مشکل در عن گفتن، ضعف و لاغری عضلات زبان و فاسیکولاسیون زبان ناد می‌شود. درگیری بولبر معمولاً دیررس است ولی دیزارتی، سفاژی و به ندرت اختلال تنفسی حتی در مراحل اولیه بیماری ممکن است دیده شود. خنده و گریه پاتولوژیک به عنوان علائم سودوبولبر^(۱) ممکن است در برخی مراحل بیماری دیده شود. باسم و کرامپ پاها به ویژه شب‌ها از علائم شایع بیماری است.

مثانه نوروزنیک در مراحل اولیه نادر است ولی ممکن است به ر دیررس مشاهده شود.

درگیری عضلات حرکتی چشم^(۲) در این بیماری مشاهده می‌شود، به علاوه بیماران شکایات حسی بارزی ندارند.

با پیشرفت بیماری فرد در راه رفتن، غذا خوردن، تکلم و یر کارها دچار محدودیت‌های شدید شده، در تمام امور وابسته دیگران و محتاج کمک می‌شود. با درگیری عضلات تنفسی سار دچار محدودیت و دیسترس تنفسی می‌شود و نیازمند مایت تنفسی خواهد شد.

تا مدت‌ها اعتقاد بر این بود که این بیماری سبب درگیری نال نمی‌شود ولی امروزه مشخص شده که ۱/۳ تا ۱/۵ ماران تا درجاتی دچار تغییرات شناختی، شخصیتی و رفتاری شوند.

تشخیص بالینی بر مشاهده علائم درگیری موتور نورون تحتانی مثل ضعف و آتروفی عضلانی و فاسیکولاسیون همراه با نشانه‌های درگیری موتور نورون فوقانی نظیر افزایش رفلکس‌های وتری و پاسخ کف پای اکستانسور استوار است. بیماری‌های متعددی در تشخیص افتراقی با آمیوتروفیک لترال اسکلروزیس قرار دارند از جمله مسمومیت مزمن با سرب و جیوه، مولتی فوکال موتور نوروپاتی، سرویکال میلوپاتی و ضایعات فورامن ماگنوم. انجام تصویربرداری‌های نخاعی مثل ام‌آر‌آی و تست‌های الکترونوروفیزیولوژیک در افتراق این بیماری‌ها کمک کننده است.

مشاهده فیبریلاسیون و فاسیکولاسیون به همراه الگوی نوروزنیک شدید در سگمان‌های مختلف و متعدد در الکتروفیزیولوژی برای تأیید این بیماری ضروری است. در این تست‌ها تغییرات پاتولوژیک واضحی در بررسی سرعت و سایر مشخصات هدایت عصبی دیده نمی‌شود.

درمان

تاکنون درمان قطعی برای این بیماری پیدا نشده است. اقدامات درمانی به منظور کاهش شکایات و مشکلات فرد و بهبود کیفیت زندگی صورت می‌گیرد. از درمان‌های دارویی برای کاهش اسپاسم، درد و کرامپ عضلات و برای اصلاح خستگی و ضعف به کار می‌رود. در صورت نیاز از بیمار حمایت تنفسی به عمل می‌آید. در صورت بروز عفونت درمان آنتی بیوتیکی لازم است.

امروزه از یک داروی اختصاصی برای این بیماری به نام ریلوزول Riluzole استفاده می‌شود. این دارو نمی‌تواند فرایند تخریب و دژنراسیون بیماری را اصلاح نماید ولی تا حدودی در افزایش طول عمر بیماران مؤثر است.

به کمک فیزیوتراپی دقیق، گفتار درمانی و برخی اقدامات دارویی و حمایتی خاص، بیماران می‌توانند تا درجاتی قابلیت حرکتی و ارتباطی خود را حفظ نمایند. توجه به اختلال بلع و تنفس این بیماران و رسیدگی به موقع به این مشکلات و تعبیه PEG^(۳) برای مشکل بلع و استفاده از BiPAP برای مشکل تنفسی می‌تواند باعث افزایش طول عمر و ارتقا کیفیت زندگی بیماران شود.

پروگنوز

آمیوتروفیک لترال اسکلروزیس یک بیماری پیشرونده است. به تدریج تمام عضلات ارادی درگیر می‌شوند و بیمار توانایی حرکت را در اندام‌های فوقانی و تحتانی، تنه و عضلات بولبر از دست می‌دهد. با درگیر شدن عضلات تنفسی بیمار نیازمند حمایت تنفسی و ونتیلاتور می‌شود. طول عمر بیماران بعد از تشخیص به طور متوسط ۳-۴ سال است ولی مواردی با طول عمر فراتر از ۱۰ سال هم دیده می‌شود. علت مرگ اکثراً نارسایی

متغی آهسته پیشرونده گاهی طول عمر نرمال	ضعف و گزیمال اندامها، تاخیر رشد حرکتی	از بچی تا نوجوانی	SMA-III یا بیماری Kugelberg- Welander
---	---	----------------------	---

برگرفته از کتاب «اصول نورولوژی» آدامز - ۲۰۰۵

• نوع اول SMA اطفال یا بیماری Werdnig- Hoffman معمولاً موقع تولد و تقریباً همیشه قبل از ۶ ماهگی آشکار می‌شود. حرکت اندامها، میکیدن و بلع ضعیف است. این بیماری یکی از شایع‌ترین علل سندرم شیرخوار شل (۴) است. به تدریج فلج شل چهار اندام ایجاد می‌شود. فاسیکولاسیون زبان بارز است ولی ممکن است فاسیکولاسیون اندامها به دلیل چربی زیر پوست دیده نشود. رفلکس‌های تاندونی از بین رفته‌اند. سرانجام تنفس کودک دچار اختلال می‌شود و اکثر آنها قبل از دو سالگی می‌میرند.

• نوع دوم SMA علائم بالینی و سیر بیماری شبیه نوع اول است و فقط کمی دیرتر شروع می‌شود، کودک ممکن است بنشیند ولی راه نمی‌رود.

• نوع سوم SMA اطفال یا بیماری Kugelberg-Welander در سنین بالاتری بروز می‌کند. شروع علائم به صورت اختلال راه رفتن است. سپس ضعف و آتروفی پروگزیمال اندامها آشکار خواهد شد و رفلکس‌های تاندونی از بین می‌روند. ممکن است فاسیکولاسیون در اندامها و زبان دیده شود. به دلیل سیر خیلی آهسته این بیماری، ممکن است برخی بیماران عمر نسبتاً طبیعی داشته باشند ولی به هر حال ناتوانی بارز حرکتی دارند. اسکولیوز در بعضی بیماران به وجود می‌آید. درگیری تنفسی و دیسفاژی نادر است.

تشخیص و درمان

تشخیص انواع SMA بر اساس شرح حال و معاینه است. چون گاهی اوقات به خصوص بیماری کوگلبک ولاندر ممکن است با دیستروفی‌های عضلانی اشتباه شود، الکترومیوگرافی، بیوپسی عضلانی و آنالیز DNA تشخیص قطعی بیماری را روشن خواهد کرد.

درمان قطعی برای این بیماری‌ها وجود ندارد. درمان‌های حمایتی، استفاده از آرتروزها و فیزیوتراپی مفید است. ژن درمانی حوزه امید بخش برای درمان‌های آینده خواهد بود.

۳- بیماری کندی (۵)

این بیماری فرم خاصی از SMA بالغین است که فقط در مردان دیده می‌شود و در دهه سوم و چهارم بروز می‌کند. ژن این بیماری روی کروموزوم (۱۱q-۱۲q) X و در همان محل ریسپتور آندروژنی

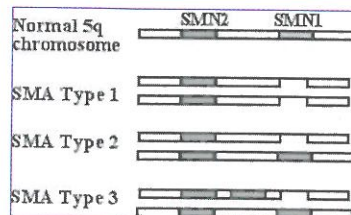
(۴) floppy infant syndrome

(۵) Kennedy (X linked Spinobulbar Muscular Atrophy)

سن بالا، ظرفیت حیاتی پایین ریوی، سطح سرمی پایین اید و کاهش وزن شدید از فاکتورهای پروگنوز بد و طول عمر بیمار به شمار می‌روند.

2- Childhood Spinal Muscular Atrophies (۱)

بیماری SMA نوعی بیماری ارثی شاخ قدامی نخاع است سبب بروز ضعف پیشرونده عضلانی می‌شود. بر اساس سن ز و شدت علائم بالینی، سه تیپ برای این بیماری تعریف شده است (جدول ۱۹-۲). تمامی انواع این بیماری ارثی و زومال مغلوب (۳) هستند. اختلال ژنی مسبب این بیماری بر ی کروموزوم ۵ (۱۳q-۱۱q) قرار دارد و به نام SMN (۳) سوم است. در جایگاه این ژن دو کپی به نام‌های SMN₁ و SMN₂ قرار دارند. فقدان کامل ژن SMN₁ باعث بروز انواع بد بیماری می‌شود. ژن SMN₂ هر چند جایگزین کافی برای SMN₁ نیست ولی در غیاب آن تا حدی از شدت علائم می‌کاهد. چه تعداد کپی‌های SMN₂ بیشتر باشد علائم بالینی خفیف‌تر اهد بود. بررسی موتاسیون این ژن، تشخیص دقیق بیماری حتی قبل از تولد امکان پذیر کرده است.



شکل ۱-۱۹: تفاوت ژنی در سه تیپ بیماری SMA

جدول ۱۹-۲: انواع SMA اطفال

نوع بیماری	سن بروز	علائم بالینی	پیش آگهی
SMA-I یا بیماری Hoffman - Werdnig	قبل از تولد تا ۶ ماهگی	هیپوتونی نوزاد، ضعف بلع و میکیدن، آرتروگزیموز و ناتوانی در نشستن	به ندرت تا یک سالگی زنده می‌مانند
SMA-II نوع حد واسط	۶ تا ۱۵ ماهگی	ضعف برگزیمال، فاسیکولاسیون، عدم توانایی راه رفتن	متغیر، مرگ در اثر اختلال تنفسی

(۱) SMA

(۲) AR

(۳) Survival of Motor Neuron

فعلاً درمان قطعی برای آن وجود ندارد.

۴- سایر علل نادر بیماری‌های نورون حرکتی

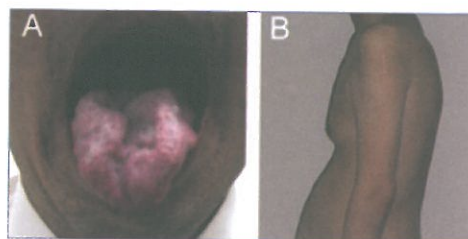
- پولیومیلیت اگرچه اکنون بیماری نادری است ولی نمونه بارز یک بیماری عفونی است که نورون‌های حرکتی را مبتلا می‌کند و سبب فلج غیرقرینه شل^(۱) دائمی در برخی بیماران می‌شود.

گاهی سال‌ها بعد از ابتلا به پولیومیلیت، عارضه حرکتی باقیمانده از بیماری پیشرفت می‌کند و مشکلات حرکتی بیمار افزایش می‌یابد. این سندرم نادر را Post Polio Syndrome می‌نامند و علت آن را از بین رفتن سلول‌های حرکتی باقیمانده شاخ قدامی نخاع به دنبال افزایش سن می‌دانند.

- لنفوم، به ندرت درگیری نورون‌های حرکتی شاخ قدامی نخاع ممکن است در جریان لنفوم دیده شود و یک سندرم حرکتی خالص را ایجاد کند که غالباً پس از تشخیص لنفوم ظاهر می‌شود.
- کمبود Hexosaminidase نیز در کودکان سندرمی شبیه SMA ایجاد می‌کند.

ت بیماری ندارد ولی با سن شروع بیماری رابطه معکوس دارد. ضعف پروگزیمال اندام‌ها، همراه با آتروفی و فاسیکولاسیون، که موجب دیسفاژی و دیس آرتری می‌شود از علائم عمده ری است. فاسیکولاسیون بارز در اندام‌ها و به خصوص در لات صورت و نیز سیر خیلی آهسته از ویژگی‌های این بیماری و ژنیکوماستی و آتروفی بیضه‌ها در بسیاری از بیماران دیده شود. این بیماری ممکن است با دیابت نیز همراه باشد.

تشخیص افتراقی مهم آن، بیماری ALS است و افتراق این را توجه به پیش‌آگهی کاملاً متفاوت و انتقال وابسته به جنس کان تشخیص قبل از تولد از اهمیت بسزایی برخوردار است. آنزیم CK افزایش یافته است و گاهی به ۱۰ برابر نرمال رسد.



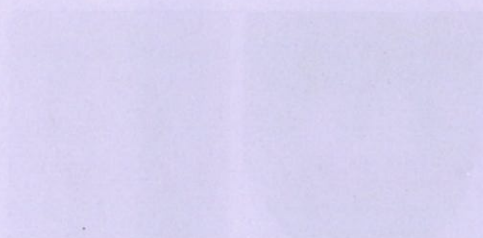
شکل ۲-۱۹: آتروفی زبان و ژنیکوماستی و شکم برجسته در بیماری کندی

(۱) Lower Motor

منابع

1. electrodiagnosis in disease of nerve and muscle : principle and practice, Jun Kimura MD. 2006
2. neuromuscular disease; A. A. Amato MD. , J.A.Russell MD. McGrawhill, 2008

3. neurology in clinical practice, 5th edition. W.G. Bradl Elsevier 2008



فصل ۲۰

بیماری‌های نخاع

Spinal Cord Diseases

گروه تبادل حروان پزشکی

نخاع در هفته بیستم جنینی در مجازات دیسک بین مهره‌ای L4-L5، در بدو تولد در مجازات مهره L3 و در ماه دوم پس از تولد به حد فاصل مهره‌های L1-L2 رسیده و از آن به بعد نیز در همین حد باقی می‌ماند.

آناتومی نخاع

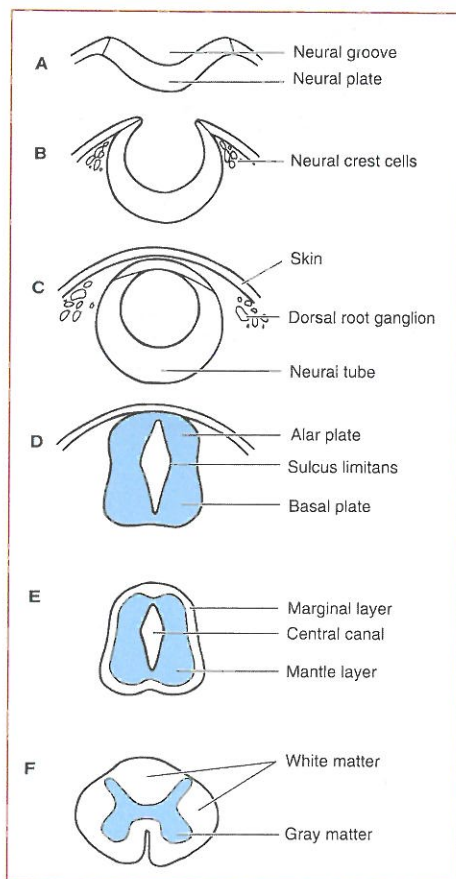
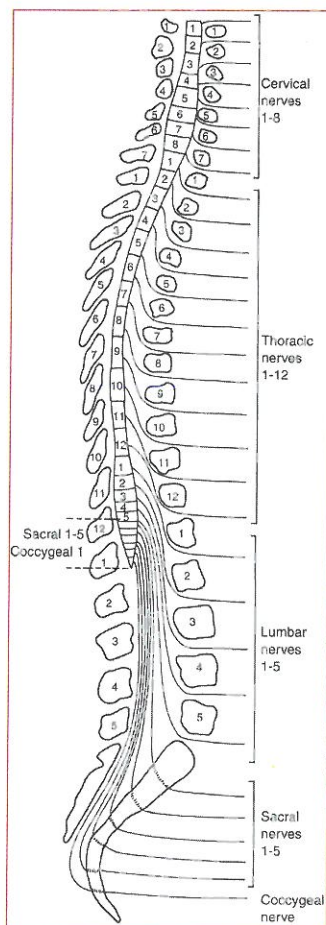
نخاع یک ساختمان استوانه‌ای شکل است که حدود دوسوم کانال مهره‌ای را اشغال کرده است. طول متوسط آن حدود ۴۵cm در آقایان و ۴۲cm در خانم‌هاست. نخاع از بصل النخاع شروع شده و به Conus medullaris در سطح مهره‌های فوقانی کمر ختم می‌شود. ادامه آن با یک نوار فیبری به نام Filum terminal به کوکسیکس ختم می‌شود.

نخاع اگرچه به ظاهر یک ساختمان غیرسگمنتال است ولی خروج ۳۱ جفت ریشه عصبی حسی و حرکتی (۸ جفت گردنی،

بیماری‌های نخاع از مخرب‌ترین بیماری‌های سیستم عصبی تند که می‌توانند باعث کوادری پلژی، پاراپلژی و نقایص حسی دیدی شوند. از آنجا که نخاع در یک منطقه عرضی کوچک، بی‌حاوی تمام خروجی‌های حرکتی و ورودی‌های حسی تنه نام‌ها می‌باشد، نقایص حاصل از آسیب آن ممکن است بسیار متمرکز از بیماری‌های سایر مناطق سیستم عصبی باشد.

بین‌شناسی نخاع

در شروع سومین هفته جنینی، از ضخیم شدن اکتودرم حه عصبی^(۱) و از چین خوردن آن Neural fold تشکیل شود. از به هم پیوستن چین‌های فوق در روز بیست و هفتم، حه عصبی^(۲) به وجود می‌آید و در نهایت نوروبلاست‌ها با ایجاد «Mantle و Marginal به ترتیب ماده خاکستری و سفید ع را می‌سازند (شکل ۲۰۰).



شکل ۲۰۰-۲: در این تصویر مراحل تکامل نخاع دیده می‌شود.

شکل ۲۰۰-۲: در این تصویر ارتباط سگمان‌ها و اعصاب نخاع با ستون فقرات دیده می‌شود. جسم مهره‌ها در سمت راست و خار مهره‌ها در سمت چپ دیده می‌شوند.

(۱) Neural plate

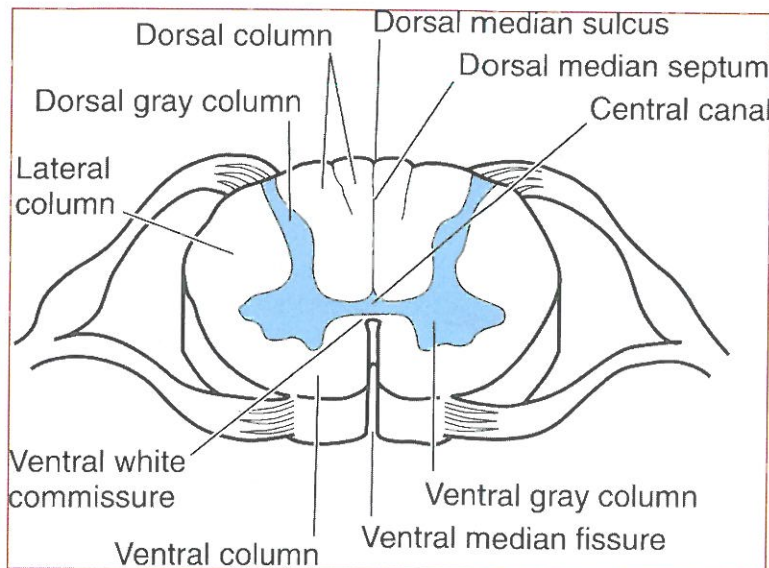
(۲) Neural tube

گروه پادار تپ انتهای مخروط نخاعی^(۱) نیز در محاذات مهره L۱-L۲ قرار گرفته است (شکل ۲۰-۲).

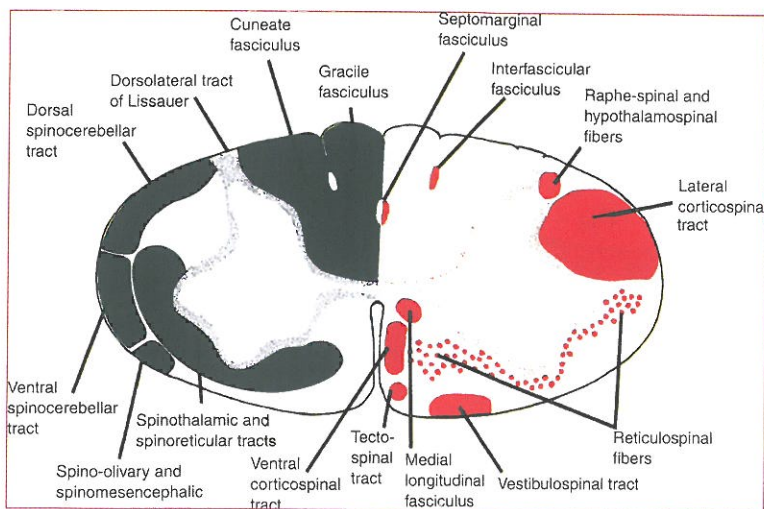
ماده سفید نخاع حاوی راه‌های حرکتی نزولی و حسی صعودی است که در محیط نخاع واقع شده‌اند، در حالی که جسم سلول‌های عصبی در لایه داخلی به شکل H کانال مرکزی نخاع را احاطه می‌کنند (اشکال شماره ۲۰-۳ و ۲۰-۴).

(۱) conus medullaris

جفت پشتی، ۵ جفت کمبری و ۱۰ جفت خاجی و ۱۰ جفت سیژتال) به آن نمای سگمنتال داده است، به طوری که از قرارگیری، سگمان هشتم سرویکال محاذات زائده شوکی CV، سگمان‌های فوقانی توراسیک در محاذات حدود دو ه بالاتر (سگمان T_۶ مقابل مهره T4)، سگمان‌های تحتانی سیک در محاذات سه مهره بالاتر (سگمان T_{۱۲} مقابل مهره ۵، سگمان لومبر در محاذات مهره‌های T_{۱۰} و T_{۱۱} و خره سگمان‌های خاجی و کوکسیژتال در محاذات مهره T_{۱۲}



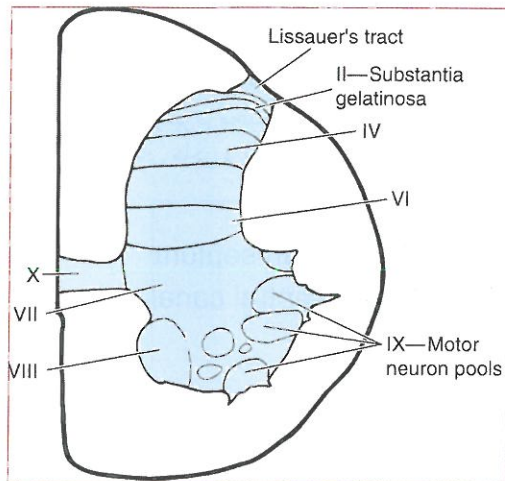
شکل ۲۰-۳: آناتومی نخاع در مقطع عرضی. در اینجا dorsal به معنی posterior و ventral به معنی anterior به کار می‌رود.



شکل ۲۰-۴: در این تصویر مسیرهای عمده نخاع در ماده سفید در سطح نخاع سرویکال دیده می‌شوند. مسیرهای صعودی در سمت چپ تصویر و مسیرهای نزولی در سمت راست تصویر نمایش داده شده‌اند.

نوع اسپاستیک است (در ضایعات نخاع سرویکال بسته به محل ضایعه ممکن است در پاها فلج اسپاستیک و در دست‌ها فلج شل داشته باشیم).

@Tabadol iozveh



شکل ۵-۲۰: در این تصویر لامیناهای ماده خاکستری نخاع دیده می‌شود.

ماده خاکستری به شکل H بوده که به ۱۰ لایه یا لامینا روم به لایه‌های Rexed تقسیم‌بندی شده، به طوری که ۵ لایه در شاخ خلفی، ۱ لایه ششم در قاعده شاخ خلفی، ۱ لایه VII در قاعده واسطه‌ای و لایه‌های VIII و IX و در شاخ قدامی و ۱ لایه X طرف کانال اپاندیم استقرار یافته است (شکل ۲۰-۵).

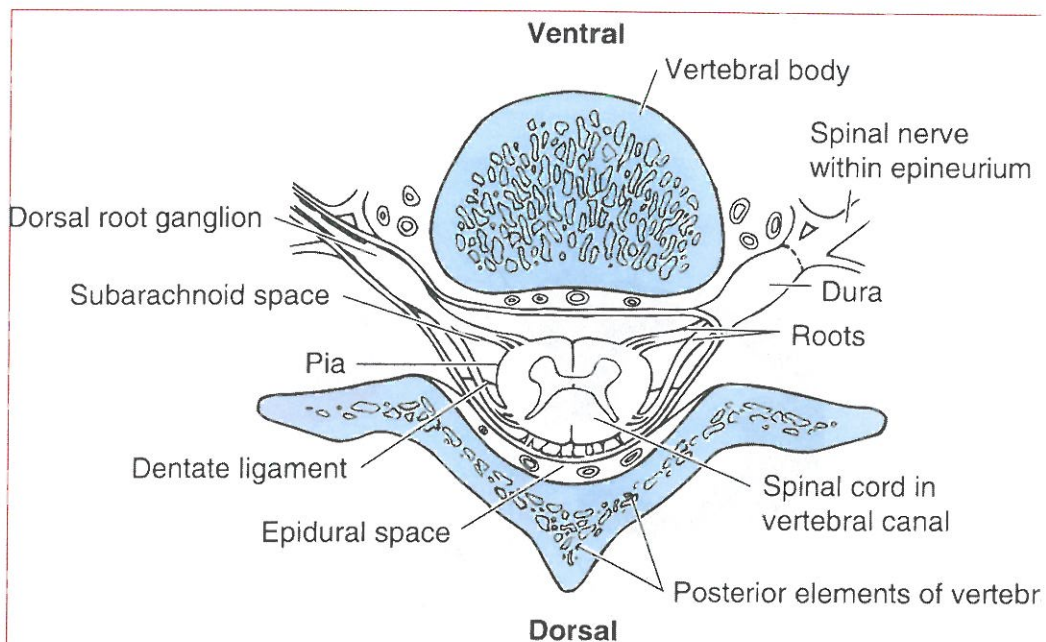
نخاع در نواحی سرویکال و لومبار متسع می‌شود (زیرا این‌هایی که اندام‌های فوقانی و تحتانی را عصب‌دهی می‌کنند این مناطق واقع شده‌اند).

غشاهایی که نخاع را می‌پوشانند یعنی نرم شامه، عنكبوتیه سخت شامه، در واقع ادامه همین غشاها، دور ساقه مغز و کره‌های مغزی هستند (شکل ۲۰-۶).

التم و نشانه‌ها در ضایعات نخاعی

شاه‌علامت بیماری نخاع وجود یک سطح مشخص افقی^(۱) بدن بیمار است که در نواحی زیر آن عملکرد حسی، حرکتی و نونوم از بین رفته است. اختلال حرکتی برحسب محل درگیری اسپیک یا سرویکال می‌تواند به شکل پاراپارزی و یا کوآدری بی‌تظاهر کند که عمدتاً همراه با هیپرفلکسی، بابنسکی و از رفتن رفلکس پوستی-شکمی و غالباً اختلال اسفنکتری از

(۱) level



شکل ۶-۲۰: این تصویر در نمای عرضی ارتباط نخاع، منژ و مهره با هم را نشان می‌دهد.

از طرف دیگر صرف نظر از سطح ضایعه، چنانچه عارضه فقط بود به ماده خاکستری نخاع (پولیومیلوپاتی) باشد، اختلال تنی از نوع نورون محرکه تحتانی، همراه با هیپوتونی، کاهش نمدان رفلکس‌های وتری، آتروفی و فاسیکولاسیون بدون لال حسی و اسفنکتری خواهد بود (نظیر پولیومیلیت ویرال).

شووک نخاعی

چنانچه درگیری نخاع از نوع نورون محرکه فوقانی به شکل بروز کند در بدو امر ممکن است فلج اندام از نوع فلج شل^(۱) در سطح ضایعه، همراه با آرفلکسی، آتونی و اختلال اسفنکتری (شکل احتباس) بروز کند که به این حالت شووک نخاعی گفته شود. پس از گذشت ۶-۱۰ هفته علائم فوق جای خود را به ضعف پاستیک اندام، رفلکس‌های وتری افزایش یافته و اختلال سفنکتری از نوع اسپاستیک می‌دهد. چنین وضعیتی غالباً در بان ضایعات حاد نخاعی نظیر اختلالات عروقی، میلیت عرضی^(۲) و ضایعات تروماتیک نخاع مشاهده می‌شود.

اختلال حسی

چنانچه عارضه قسمت قدامی نخاع را گرفتار کند اختلال حسی حاصله در زیر سطح ضایعه از نوع اختلال حس درد و ارت است، اما چنانچه قسمت خلفی نخاع و یا ستون خلفی را بتار کند اختلال حاصله از نوع اختلال حس‌های عمقی (شامل ن پوزیشن انگشتان یا سایر قسمت‌های اندام و نیز حس ماش) و در نتیجه تست رومبرگ مثبت است. چنانچه کل سطح طع نخاع گرفتار شود اختلال، تمام انواع حس را در بر می‌گیرد.

در بررسی اختلال حسی توجه به این نکته ضروری است الیاف اسپینوتالامیک پس از ورود به نخاع، ابتدا ۲-۱۰ سگمان تر صعود و سپس تقاطع کرده و با نورون رده دوم سیناپس کنند، بنابراین سطح واقعی ضایعه ممکن است ۲-۱۰ سگمان تر از سطح حسی^(۳) باشد. درد و تندر نس ستون فقرات و گاهی د ریشه‌ای اندام نیز می‌تواند در لوکالیزاسیون عارضه نخاعی ک‌کننده باشد.

اختلال اتونوم

شایع‌ترین اختلال اتونوم در جریان ضایعات نخاعی

اختلال اسفنکتر اداری به شکل frequency, urgency و Incontinency و گاهی احتباس ادرار و در فرم روده ای به شکل بیبوست است. سایر اختلالات اتونوم با شیوع کمتر شامل آنهیدروز (کاهش میزان تعریق)، تغییرات تروفیک پوست، عدم ثبات وازوموتور در زیر سطح ضایعه و impotency است. چنانچه عارضه نخاع سرویکال، الیاف پره گانگلیونیک سمپاتیک را مبتلا کند، ممکن است سندرم هورنر نیز بروز نماید.

در اینجا به‌طور خلاصه ویژگی‌های آسیب عرضی^(۴) در هر سطح بیان می‌شود.

۱- نخاع گردنی^(۵)

ضایعات وسیع نزدیک محل اتصال نخاع و بصل النخاع به علت درگیری مراکز کنترل قلب و تنفس در بصل النخاع معمولاً کشنده هستند.

ضایعات قسمت فوقانی نخاع سرویکال باعث کوادری پلژی اسپاستیک و ضعف دیافراگم می‌شود. در این حالت تنفس فقط با استفاده از عضلات فرعی تنفس امکان‌پذیر است.

ضایعات قسمت تحتانی نخاع سرویکال، در اندام فوقانی فلج شل و در اندام تحتانی فلج اسپاستیک ایجاد می‌کند.

سندرم هورنر (میوز، پتوز و کاهش تعریق صورت) و اختلالات اسفنکتری نیز ممکن است با ضایعات نخاع سرویکال دیده شوند.

۲- نخاع پشتی^(۶)

ضایعات این ناحیه معمولاً با ضعف اندام‌های تحتانی به درجات مختلف (پاراپارزی یا پاراپلژی) تظاهر می‌کنند. اختلالات حسی و اختلال عملکرد مثانه و روده نیز معمولاً همراه فلج اندام‌ها وجود دارد. در ضایعات این ناحیه برای تعیین سطح حسی از دو درماتوم مهم حسی، یکی در سطح nipples (درماتوم T۴) و دیگری در سطح ناف (درماتوم T۱۰) می‌توان استفاده کرد (شکل ۲۰-۷).

(۴) Transverse Myelopathy

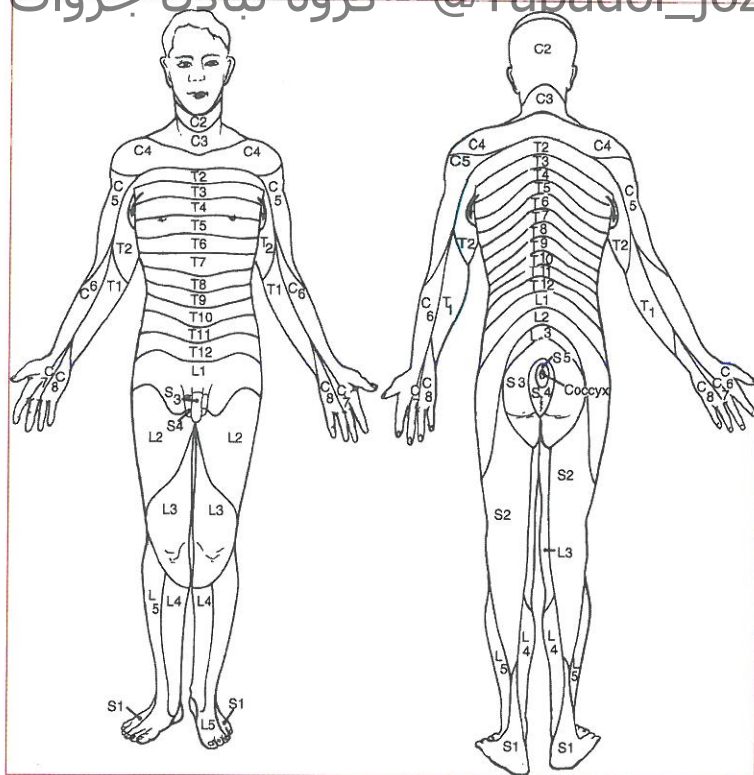
(۵) Cervical cord

(۶) Thoracic cord

(۱) Flaccid

(۲) Acute transverse myelitis

(۳) sensory level



شکل ۷-۲۰: این تصویر توزیع پوستی اعصاب نخاعی (درماتومها) را نشان می‌دهد.

ضایعات ناحیه دم اسبی^(۵) باعث درد قسمت تحتانی کمر و درد رادیکولر، ضعف و اختلال حسی غیرقرینه در اندام‌های تحتانی می‌شود.

حال به ذکر دو سندرم نخاعی که نمای خاص بالینی دارند، می‌پردازیم (برای درک بهتر سندرم‌های نخاعی لازم است خواننده به کتب آناتومی مراجعه کند).

۱- سندرم Brown – Sequard یا Hemicord

ناشی از اختلال عملکرد و یا قطع نیمه نخاع بوده و تابلوی بالینی آن شامل ضعف اندام‌ها (درگیری راه کورتیکواسپینال)، از بین رفتن حس Position و ارتعاش (درگیری ستون خلقی) در سمت ضایعه، همراه با از بین رفتن حس درد و حرارت (درگیری راه Spinothalamic) در سمت مقابل ضایعه است و این فرم درگیری است که وجه تمایز این سندرم با سایر ضایعات نخاعی است (شکل ۸-۲۰).

۱- نخاع کمری^(۱)

سگمان‌های نخاع کمری (Lumbar) و ساکرال کوچک ستند و همگی پشت مهره T۱۲ و L۱ واقع شده‌اند. ضایعه در بلخ نخاع L۴-L۵ باعث فلج flexion و adduction ران، ضعف extensor زانو و از بین رفتن رفلکس زانو می‌شود. ضایعه سطح L۵-S۱ باعث فلج حرکات foot و ankle flexion و extension ران و از بین رفتن رفلکس آشیل می‌شود. نلال حسی در درماتوم‌های مربوطه و اختلال اسفنکتری نیز بر راه علائم حرکتی دیده می‌شوند (شکل ۷-۲۰).

۴- نخاع خاجی^(۳) و کونوس مدولاریس^(۲)

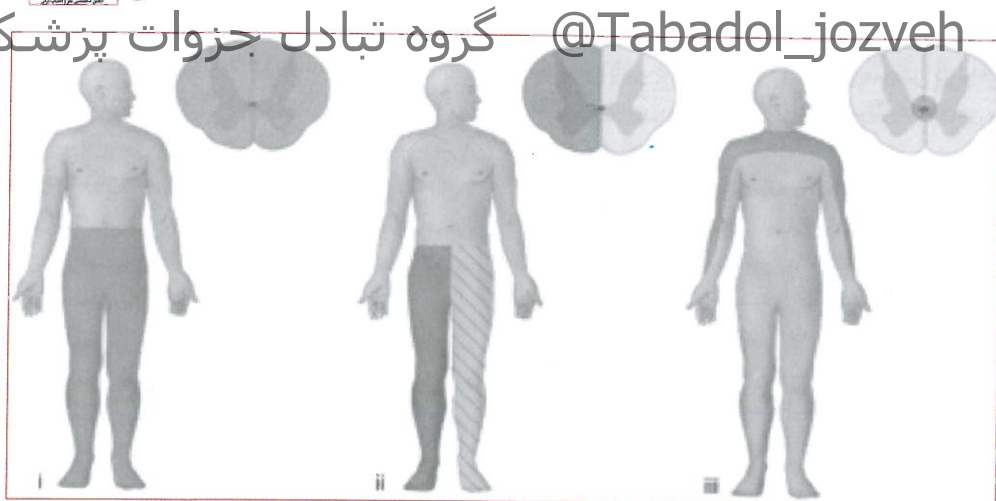
انتهای مخروطی نخاع Conus نام دارد. ضایعه این ناحیه سندرم کونوس^(۲) باعث اختلال حس اطراف مقعد^(۳)، اختلال عملکرد مثانه و روده (احتباس ادرار و بی‌اختیاری همراه با شل شدن تون اسفنکتر مقعد) و impotency می‌شود. ولی قدرت علانی تقریباً حفظ می‌شود.

(۱) Lumbar cord

(۲) Sacral cord

(۳) Conus medullaris

(۴) Saddle anesthesia



شکل ۸-۲۰: در این تصویر سه سندروم عمده نخاعی دیده می‌شود. تصویر سمت راست سندروم central cord، تصویر وسط سندروم hemisection و تصویر سمت چپ سندروم myelitis را نشان می‌دهد.

رویکرد به بیمار مبتلا به ضایعه نخاعی

اولین قدم، افتراق ضایعات فشارنده از غیرفشارنده است، زیرا بسیاری از ضایعات فشارنده یا Compressive myelopathies با جراحی قابل درمان هستند. از جمله این علل می‌توان به تومورها، آبسه یا هماتوم اپی‌دورال و هرنیاسیون دیسک اشاره کرد.

بعد از رد ضایعات فشارنده، علل حاد میلوپاتی‌های غیرفشارنده^(۴) را باید مد نظر داشت که عمدتاً ماهیت عروقی، التهابی و یا عفونی دارند.

میلوپاتی‌های غیرفشارنده

میلوپاتی‌های حاد عرضی^(۵) سندرم‌های نخاعی سریعاً پیشرونده، همراه با ضعف اندام، بی‌اختیاری ادرار و مدفوع و اختلال حسی همراه با سطح حسی^(۶) هستند که به عللی غیر از ضایعه فشاری نخاع ایجاد می‌شوند. از زمان شروع تا رسیدن به حداکثر علائم، اغلب چند ساعت یا چند روز طول می‌کشد ولی بعضی ضایعات آهسته‌تر پیشرفت می‌کنند.

پنج علت عمده ATM عبارتند از:

- انفارکتوس نخاع
- اختلالات سیستمیک مثل لوپوس اریتماتوز سیستمیک^(۷) و سارکوئیدوز
- علل عفونی (به‌ویژه ویرال)

۱- سندرم Central cord

این سندرم به علت آسیب سلول‌های عصبی ماده خاکستری اهرای متقاطع Spinothalamic در نزدیکی کانال مرکزی ایجاد می‌شود. در نخاع سرویکال این سندرم باعث ضعف شدیدتر اندام‌های فوقانی نسبت به اندام‌های تحتانی و اختلال می‌Dissociated (از بین رفتن حس درد و حرارت و حفظ Position و ارتعاش) می‌شود.

تروما، سیرنگومیلی، تومورها و ایسکمی شریان قدامی نخاع علل اصلی این سندرم هستند (شکل ۸-۲۰).

یکی دیگر از تقسیم‌بندی‌های ضایعات نخاعی، تقسیم‌بندی ضایعات با توجه به مقطع عرضی نخاع است. در این حالت ضایعات دو گروه داخل نخاعی^(۱) و خارج نخاعی^(۲) تقسیم می‌شوند. ضایعات extradural نیز به دو گروه intradural و extradural تقسیم می‌شوند.

در ضایعات extradural درد رادیکولر شایع است و گیرنده حس ناحیه ساکرال و ضعف در اندام‌های تحتانی زودرس است زیرا الیاف حسی و حرکتی اندام‌های تحتانی در مسیرهای Spinothalamic و Corticospinal در موقعیتی سطحی قرار می‌گیرند.

در ضایعات Intramedullary برعکس، درد مبهم و ورزشی است، اختلال حس، ناحیه ساکرال را درگیر نمی‌کند یا بیار دیورس است^(۳) اما درگیری اسفنجی زودرس است.

(۴) Noncompressive myelopathies

(۵) Acute transverse myelopathies (ATM)

(۶) Sensory level

(۷) SLE

(۱) intramedullary

(۲) extradural

(۳) Sacral sparing

- انفارکتوس نخاع^(۱)

سه شریان خون رسانی نخاع را انجام می دهند: یک شریان بی و دو شریان خلفی.

در هر سگمان خون رسانی ۲/۳ قدامی نخاع توسط شاخه های ویدی^(۲) از شریان قدامی و خون رسانی ۱/۳ خلفی توسط بان های خلفی انجام می شود.

شریان قدامی نخاع در قسمت فوقانی^(۳) از شریان های برال منشأ می گیرد و در مسیر خود به سمت پایین^(۴) در به توراسیک، توسط شاخه های بین دنده ای خلفی (از آئورت اسیک) و در ناحیه لومبار، توسط شاخه های لومبار (از آئورت کمی) تغذیه می شود. بزرگ ترین شریان از بین این شریان ها، ریان Adamkiewicz است که به قسمت تحتانی نخاع اسیک و قسمت فوقانی نخاع لومبار خون رسانی می کند (شکل ۲۰).

ایسکمی نخاع در هر سطحی می تواند اتفاق بیفتد ولی وجود ناحیه با خون رسانی نه چندان خوب^(۵) در سگمان های فوقانی اسیک، باعث وقوع اغلب موارد انفارکتوس نخاع در این ناحیه

انفارکتوس نخاع در منطقه مربوط به شریان قدامی باعث پاراپلژی یا کوادری پلژی، اختلال حس درد و حرارت (حس ارتعاش و position آسیب نمی بیند) و اختلال اسفنکتری می شود. برخلاف سکتة مغزی، انفارکتوس نخاع اغلب در عرض چند دقیقه تا چند ساعت پیشرفت می کند، گرچه موارد بسیار حاد و برق آسا نیز دیده می شود. در اغلب موارد، درد شدید و خنجری در خط وسط یا درد انتشاریابنده پشت^(۶) در سطح ایسکمی وجود دارد.

در ابتدا به علت شوک نخاعی از بین رفتن تمام رفلکس ها دیده می شود ولی با گذشت زمان، تشدید رفلکس ها و Spasticity ظاهر می شود.

انفارکتوس در ناحیه شریان های خلفی برخلاف قدامی، باعث از بین رفتن حس وضعیت و ارتعاش می شود.

انفارکتوس نخاع اغلب در ارتباط با حالاتی نظیر آترواسکلروز آئورت، آنوریسم دیسکانت آئورت (درد پشت و قفسه صدی و کاهش نبض شریانی پاها) یا هیپوتاسیون به هر علت دیده می شود. سایر علل عبارتند از: آمبولی با منشأ قلبی، واسکولیت به علت بیماری های کلاژن و اسکولار به ویژه SLE و سندرم آنتی فسفولیپید آنتی بادی و پارگی آنوریسم آئورت.

(۱) Spinal cord infarction

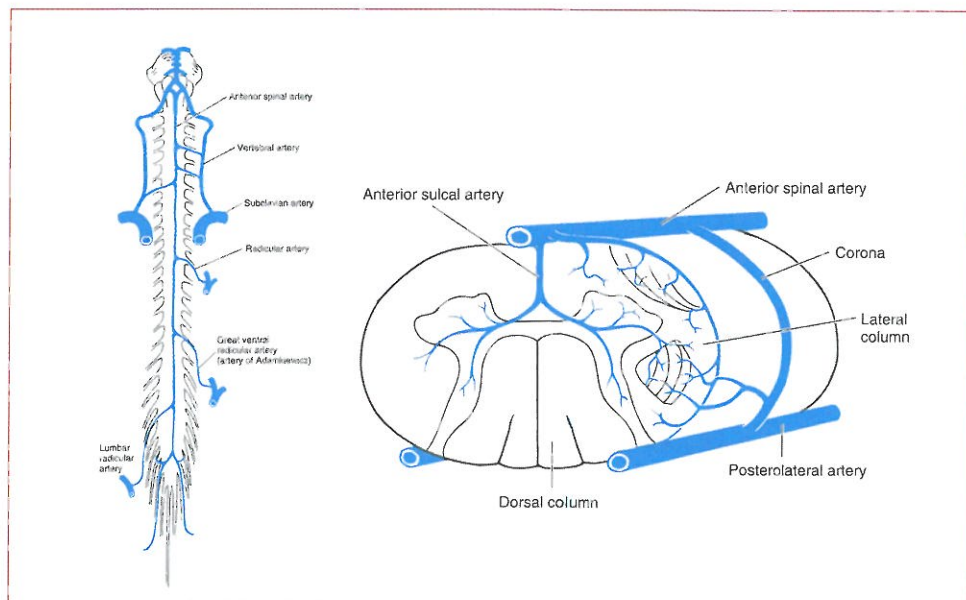
(۲) Penetrating

(۳) Rostral

(۴) caudal

(۵) Watershed or Marginal Blood Flow

(۶) Radiating



شکل ۹-۲۰: در این تصویر خون رسانی نخاع در نمای طولی (سمت چپ) و عرضی (سمت راست) دیده می شود.



شکل ۱۰-۲۰: weighted MRI T2. این تصویر یک پلاک دمیلینه در نخاع سرویکال یک بیمار مبتلا به مولتیپل اسکلروزیس را نشان می‌دهد.

(آنتی بیوتیک) است، بجز آپسه اپی‌دورال که با تخلیه جراحی و آنتی بیوتیک درمان می‌شود.

۳- میلیت عرضی ایدیوپاتیک

تقریباً یک چهارم موارد ATM، ایدیو پاتیک هستند. بعضی از این موارد بعدها تظاهرات بیماری‌های اتوایمون سیستمیک مثل SLE، یا بیماری‌های Demyelinating مثل MS را نشان می‌دهند.

در مواردی که شواهد التهاب (مثل enhancement ضایعه در MRI نخاع یا وجود WBC در CSF) وجود دارد ولی شواهدی از عفونت یافت نمی‌شود، درمان با گلوکوکورتیکوئیدها و پلاسمافرز توصیه می‌شود (شکل ۱۰-۲۰).

خونریزی نخاع (هماتومی)

نسبت به خونریزی مغزی نادرتر است و علائم بالینی آن عبارتند از: درد لوکالیزه در پشت و یا درد رادیکولر همراه با اختلال حسی و حرکتی در زیر سطح ضایعه و نیز اختلال اسفنکتری. مایع مغزی نخاعی^(۱) در این عارضه گزانتو کرومیک و یا خونی می‌شود. علل آن عبارتند از: مالفورماسیون‌های شریانی وریدی، اختلالات خونریزی‌دهنده و یا مصرف آنتی کوآگولانت. گاهی خونریزی ممکن است در فضای ساب آراکنوئید، ساب دورال و یا اپی‌دورال اتفاق بیفتد که دو مورد اخیر اورژانس جراحی اعصاب (جهت تخلیه هماتوم) محسوب می‌شوند.

میلوپاتی تروماتیک

در اکثر موارد ضمن تروما، نخاع و ستون فقرات با هم آسیب

ببین. همه در بسیاری از موارد علت خاصی یافت نمی‌شود که الا در این موارد، ترومبوامبولی در شریان‌های تغذیه‌کننده دارد.

تخفیف

MRI ممکن است در سطح ضایعه، غیر طبیعی باشد.

مان

بستگی به بیماری زمینه‌ای دارد. در انفارکتوس نخاع به علت بمبوامبولی درمان با داروهای ضد انعقادی^(۱) اندیکاسیون د به استثنای مواردی که انفارکتوس کامل نشده و در حال رفت است. در سندرم آنتی فسفولیپید آنتی‌بادی درمان با کوآگولانت ضروری است.

-میلوپاتی‌های عفونی و التهابی

عفونت‌های ویرال چه به شکل مستقیم (نظیر پولیومیلیت و ی) و چه به شکل غیرمستقیم یا ایمونولوژیک نظیر هرپس (ستر) و نیز عفونت‌های باکتریال و چرکی نظیر استافیلوک بی، استرپتوکوک بی‌هوازی، باسیل‌های گرم منفی روده‌ای و عفونت‌های انگلی و قارچی (نظیر شیسستوزومیازیس، سیدیزیس، اسپرژیلوزیس و اکتینومایکوزیس) همگی توانند نخاع را مبتلا نموده باعث میلیت عرضی حاد، آپسه دورال و یا ساب دورال نخاع شوند.

ضایعات عفونی نخاع

برمبنای محل درگیری (سرویکال یا توراسیک) و یکطرفه و طرفه بودن می‌توانند باعث شوک نخاعی، پاراپارزی، دری پارزی اسپاستیک و یا سندرم براون سکوار شوند. ی درگیری محدود به ماده خاکستری شاخ قدامی نخاع است، ث منوپارزی، پاراپارزی و یا کوادری پارزی فلاسید همراه رفلکسی، بدون اختلال حسی و اسفنکتری می‌شود (نظیر یومیلیت ناشی از ویروس‌های پولیو، اکو و کوکساک).

آپسه اپی‌دورال نخاع با تب، لرز درد پشت و سپس ظرف د روز درد رادیکولر همراه با پاراپارزی پیشرونده و اختلال نئکتری حاد توأم با درد و تندررس ستون فقرات بروز می‌کند. عفونت‌های باکتریال مزمن نظیر سل و سیفلیس نیز توانند باعث درگیری نخاع به شکل مننگومیلیت، آپسه pott گوم (به ترتیب) شوند.

واضح است که آپسه‌ها در صورت وجود ضایعات مارنده محسوب می‌شوند.

درمان

در تمام موارد فوق درمان شامل درمان‌های طبی.

(۱) Anticoagulant



شکل ۱۱-۲۰: میلوپاتی ناشی از اسپوندیلوز گردن. در این تصویر بیرون زدگی‌های متعدد دیسک‌های بین مهره‌ای، تنگی کانال نخاع و فشار بر روی نخاع دیده می‌شود.

در هر بیمار با پارستزی دست‌ها و پاها، علائم میلوپاتی گردنی پیش‌رونده یا آتروفی عضلات دست باید این بیماری را مد نظر داشت.

تشخیص

بهترین راه تشخیص MRI است که در آن علائم فشار بر روی نخاع و تغییر سیگنال داخل نخاع مشهود است (شکل ۱۱-۲۰).

درمان

درمان قطعی برداشتن فشار از روی نخاع با جراحی است. در موارد خفیف بستن کلارگردنی^(۳) ممکن است مفید باشد.

۲- اسپوندیلوز کمری

ضایعات دژنراتیو ستون فقرات کمری نیز خود را با درد ریشه‌ای در اندام تحتانی عموماً در مسیر درماتوم L۵ و یا S۱ نشان می‌دهند. این درد، در صورت وجود تنگی کانال نخاعی با لنگش متناوب^(۴) و در موارد شدید با سندرم دم اسب^(۵) همراه است.

۳- میلوپاتی ناشی از عفونت با ویروس HTLV

قبلاً به این بیماری Tropical Spastic Paraparesis می‌گفتند. تابلوی بالینی به صورت یک پاراپارازی اسپاستیک آهسته پیش‌رونده، همراه با علائم مختلف حسی و اختلال اسفنکتری است. اغلب بیماران بعد از ۱۰ سال از شروع بیماری قادر به راه رفتن نیستند.

علائم بالینی
تابلوی بالینی عمدتاً در بدو امر به شکل شوک نخاعی است. بین رفتن تمام انواع حس، فلج کامل و سریع حرکتی، از بین ن کامل رفلکس‌های وتری در زیر سگمان آسیب‌دیده، همراه لچ سیستم اتونوم (به شکل احتباس ادراری، impotency، اختیاری مدفوعی و از بین رفتن تون وازوموتور، تعریق و دی انتهاها و خشکی پوست) همگی از نشانه‌های این عارضه ستند. بعد از گذشت یک تا شش هفته و گذار از مرحله شوک اعی، علائم درگیری نورون محرکه فوقانی (U.M.N) به ثل ضعف اسپاستیک اندامها، هیپرفلکسی، مثانه اسپاستیک رگشت برخی از انواع حس بروز می‌کنند. بسته به محل درگیری رویکال یا توراسیک) و کامل یا ناکامل بودن، ضایعه نخاعی تواند به ترتیب به شکل پاراپلژی در وضعیت فلکسیون و یا متانسیون^(۱) تظاهر کند.

بیلوپاتی‌های مزمن

۱- میلوپاتی اسپوندیلوتیک گردنی^(۲)

یکی از شایع‌ترین علل اختلال راه رفتن در افراد مسن است. علائم اولیه درد و سفتی گردن و شانه‌هاست. به تدریج بد بیشتر از حد نسج نرم و استخوانی و بیرون زدن دیسک‌ها مت گیرافتادن ریشه‌های عصبی و درد رادیکولر به‌ویژه در ناحیه ۵های C۵ و C۶ می‌شود. نتیجه این تغییرات فشار بر نخاع دنی و متعاقب آن پاراپارازی اسپاستیک پیش‌رونده و پارستزی پاها و دست‌هاست. گاهی سرفه یا زور زدن باعث ضعف اندام تنانی یا درد شانه یا بازو می‌شود. اختلال اسفنکتری (تکرر و اختیاری ادراری) نیز در مراحل پیشرفته اتفاق می‌افتد.

در معاینه، حس ارتعاش در پاها کاهش یافته و اختلال س به صورت درماتومی در اندام‌های فوقانی، آتروفی عضلات intrins دست، افزایش رفلکس‌های وتری در اندام‌های تنانی و علامت بابنسکی، دیده می‌شود. رفلکس و تری در ام فوقانی در بعضی سطوح (اغلب C۵-C۶) کاهش یافته یا بین می‌رود.

(۱) Paraplegia in flexion or Extension
(۲) Cervical Spondylotic Myelopathy

(۳) Cervical Collar
(۴) Intermittent Claudication
(۵) Cauda equina

درمان جایگزین کننده با ویتامین B۱۲ اگر در مراحل اولیه شروع شود، می تواند باعث بهبود کامل علائم شود.

تومورهای نخاع

تومورهای نخاع در مقایسه با تومورهای مغزی شیوع کمتری دارند (حدود ۱۵٪ تومورهای اولیه CNS). خاستگاه آنها می تواند ستون فقرات، ریشه عصب، لپتومنژ، عناصر داخل نخاع نظیر بافت گلیال و یا متاستاتیک باشند.

این تومورها به دو دسته کلی، تومورهای اینترامدولری (حدود ۵٪) و اکسترا مدولری تقسیم می شوند. گروه اکسترا مدولاری خود به دو گروه اینترادورال (حدود ۴۰٪) و اکسترا دورال (حدود ۵۵٪) طبقه بندی می شوند (شکل ۱۳-۲۰).

تومورهای نخاع خود را به شکل اختلال حسی، حرکتی و اسفنکتری پیشرونده همراه با درد نشان می دهند. این درد با استراحت، خوابیدن و یا دراز کشیدن بدتر شده، اما با خم شدن به جلو و یا خم کردن زانوها تخفیف می یابد. درد گاهی با اسپاسم عضلانی و یا تندرns موضعی ستون فقرات همراه است.

تومورهای اینترامدولری

از اجزای داخل نخاع منشأ گرفته، که شایع ترین آنها آستروسیتوما، اپاندیموما و لیگودندروگلیوماست. همانژیوبلاستوما، لیپوما، کیست های اپیدرموئید و درموئید و نیز متاستاز موارد نادرتر آن را تشکیل می دهند.

از نظر علائم بالینی خود را با اختلال حسی از نوع dissociative (درگیری حسی درد و حرارت بدون اختلال حس عمقی)، اختلال اسفنکتری و اختلال حرکتی از نوع U.M.N^(۳) در اندام تحتانی همراه با اختلال حرکتی از نوع L.M.N^(۴) در سگمان مبتلا که عمدتاً سرویکال است، نشان می دهند (نظیر سندرم سیرنومیلی).

تومورهای اکسترا مدولری اینترادورال

این تومورها از لپتومنژ و یا ریشه های نخاع منشأ گرفته و شایع ترین آنها مننژیوم و نوروفیبروم هستند. لیپوم و کیست درموئید نیز موارد نادر آن را تشکیل می دهند. علائم شامل اختلال حسی و حرکتی و درد در یک یا دو اندام تحتانی و یا ۴ اندام (در صورت گرفتاری نخاع سرویکال) هستند.

تومورهای اکسترا مدولاری اکسترا دورال: عمدتاً از نوع متاستاتیک و با منشأ ریه، پستان، پروستات، لنفوم و ندرتاً با منشأ ستون فقرات و امان های وابسته نظیر استئوبلاستوم، استئوسارکوم، کندروم، کوردوم و میلوم هستند.

تشخیص با نشان دادن آنتی بادی اختصاصی HTLV-1 در CSF و تأیید می شود.

مان

درمان مؤثری وجود ندارد ولی درمان علامتی برای Spastic و علائم اسفنکتری مفید است. ممکن است IVIG سروئید مفید باشند.

- میلوپاتی ناشی از کمبود ویتامین B۱۲^(۱)

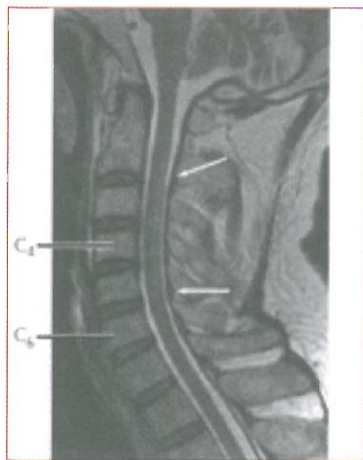
این میلوپاتی درمان پذیر، با پارستزی دستها و پاها، از بین ن حس ارتعاش و وضعیت^(۲) و اختلال راه رفتن (به صورت spastic و ataxic) تظاهر می کند.

آتروفی عصب Optic، تحریک پذیری و اختلال خلقی و پس در مراحل پیشرفته بروز می کنند. میلوپاتی ناشی از کمبود مین B۱۲ به صورت منتشر، متقارن و عمدتاً با درگیری تون های خلفی و طرفی است. علامت رومبرگ به علت یری ستون خلفی مثبت است.

تشخیص با اندازه گیری سطح Vit B۱۲ سرم تأیید می شود. کن است علائم خونی (آنمی ماکروسیتیک) همراه با علائم لوژیک وجود داشته باشد، ولی عدم وجود علائم خونی ننده بیماری نیست.

شخیص

MRI نخاع ممکن است تغییر سیگنال در ستون خلفی و ن های طرفی را نشان دهد (شکل ۱۲-۲۰).



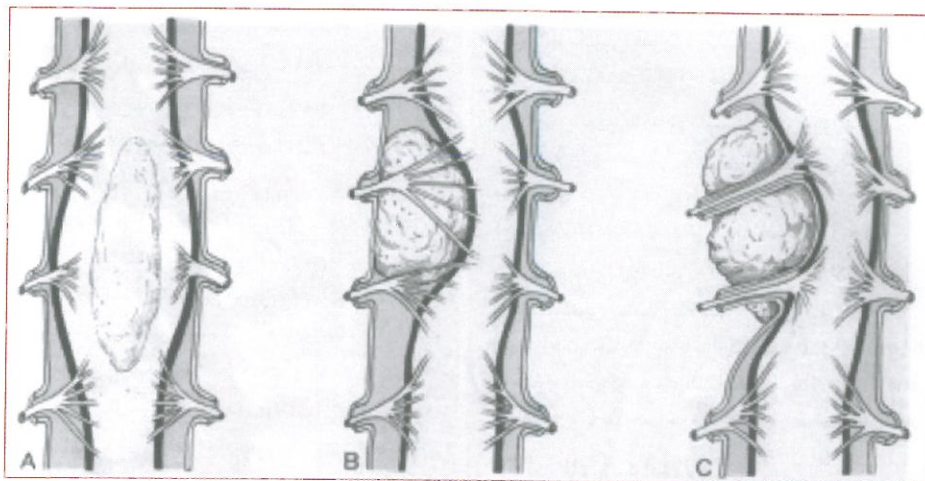
شکل ۱۲-۲۰: کمبود ویتامین B۱۲. درگیری ستون خلفی نخاع به صورت افزایش سیگنال در نمای T۲، MRI سرویکال دیده می شود (فلش ها)

(۳) upper motor neuron

(۴) lower motor neuron

(۱) Subacute Combined Degeneration

(۲) position



شکل ۱۳-۲: تقسیم بندی تومورهای نخاع بر حسب موقعیت تومور. در سمت چپ تصویر (A) تومور intramedullary وسط (B) تومور
extramedullaryintradural و در سمت راست (C) تومور extradural دیده می شود.

منابع

1. Stephen L Hauser, Allan H Ropper. Diseases of spinal cord. Dan L Longo. Harrison's principles of internal medicine. New York. Mac Graw Hill. 2012. 3360-3365
2. Stephen G Waxman. The spinal cord. Correlative Neuroanatomy. New York. Mac Graw Hill. 2000. 45-68
3. John A Kiernan. Barr's the human nervous system. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2005. 64-84
4. Allan H Ropper, Martin A Samuel. Adams and Victor's Principles of Neurology. New York. Mac Graw Hill. 2009. 1181-1230
5. Ann Came. Myelopathies. H Royden Jones. Netter Neurology. New Jersey Icon Learning. 2005. 492-537

فصل

۲۱

خواب و اختلالات وابسته

Sleep Related Disorders

امواج دلتا در مرحله سوم NREM بین ۲۰-۵۰ درصد و در مرحله چهارم NREM افزون بر ۵۰ درصد از کل فعالیت نوار مغزی را تشکیل می‌دهند.

اولین مرحله خواب REM حدود ۹۰-۶۰ دقیقه بعد از شروع خواب بروز می‌کند. در این مرحله از خواب نوار مغزی، ریتم‌های سریع‌تر و امواج تتا را نشان می‌دهد. خواب REM را می‌توان به دو مرحله تونیک و فازیک تقسیم نمود. در مرحله تونیک هیپوتونی یا اتونی گروه‌های بزرگ عضلانی و کاهش رفلکس‌های وتری رخ می‌دهند اما در خلال مرحله فازیک، حرکات سریع چشم در همه جهت‌ها، نوسانات فشار خون، ضربان قلب و همچنین تنفس نامنظم بروز می‌کنند.

تغییرات الگوی خواب و ارتباط آن با سن

بررسی‌ها نشان دهنده ارتباط سیکل خواب و بیداری با سن هستند به طوری که در دوره نوزادی میزان خواب روزانه ۱۶-۲۰ ساعت و در کودکی ۱۲-۱۰ ساعت است. این میزان در ده سالگی به ۹-۱۰ ساعت و در نوجوانی به ۷-۷/۵ ساعت می‌رسد. مدت خواب روزانه به تدریج تا سن پیری کاهش می‌یابد. البته این میزان در افراد مختلف بر اساس فاکتورهای وراثتی، یادگیری، میزان فعالیت فیزیکی و مسایل روانشناختی متفاوت است.

نوروبیولوژی خواب و بیداری

مراکز دخیل در بیداری و خواب REM و NREM در بخش‌های جداگانه‌ای در مغز قرار دارند. در این مبحث به بیان ساختمان‌های دخیل در هر مرحله می‌پردازیم.

الف- بیداری: بیداری به وسیله ARAS^(۳) کنترل می‌شود. الیاف ARAS به تالاموس ختم می‌شوند و از آنجا الیاف تالامو کورتیکال شروع شده به مناطق وسیعی از کورتکس مغز منتهی می‌شوند. این سیستم باعث فعال بودن کورتکس مغز در زمان بیداری می‌شود. نوروترانسمیترهای موجود در این راه عبارتند از: استیل کولین، نورآدرنالین، هیستامین، سروتونین و احتمالاً هیپوکرتین. هیپوکرتین که از لترال هیپوتالاموس ترشح می‌شود با تأثیر روی نورون‌های هیستامینرژیک، نورادرژیک، سروتونرژیک و دوپامینرژیک در بیداری نقش دارد و کمبود آن موجب خواب آلودگی می‌شود.

ب- خواب REM: هسته‌های مربوط به این وضعیت از خواب در ناحیه پونز قرار دارند. نورون‌های کولینرژیک این هسته‌ها در زمان REM فعال می‌شوند^(۴). به نظر می‌رسد خواب REM در اثر تعامل بین دو گروه هسته‌های REM-on و REM-off ایجاد می‌شود.

خواب بر اساس معیارهای رفتاری و فیزیولوژیک تعریف شود. معیارهای رفتاری شامل فقدان یا کم‌شدن حرکت، بسته چشم‌ها، وضعیت خاص بدن، کاهش پاسخ به محرک‌های جی، سکوت، افزایش زمان واکنش به محرک‌ها، افزایش تانه بیداری، اختلال کارکرد شناختی و فقدان قابل بازگشت بیاری هستند. معیارهای فیزیولوژیک نیز بر اساس یافته‌های نروآنسفالوگرافی، الکترومیوگرافی الکترواکولوگرافی و تغییرات وضع تنفس و گردش خون معین می‌شوند.

اختار خواب و مراحل آن

بر اساس معیارهای فیزیولوژیک، خواب از دو حالت مستقل امل خواب REM^(۱) و NREM^(۲) تشکیل می‌شود. خواب NRE نیز خود به چهار مرحله تقسیم می‌شود که شامل مراحل ۱ تا چهار است. خواب‌های REM و NREM به صورت سیکل‌های ۹۰-۱۰۰ دقیقه‌ای در هر دوره خواب ۴-۶ بار تکرار می‌شوند. در ساعت‌های ابتدایی خواب مراحل ۳ و ۴ NREM به دارند و به تدریج با افزایش مدت خواب بر مدت زمان خواب REM افزوده می‌شود. خواب NREM حدود ۷۵-۸۰ درصد مدت اب را در بالغین تشکیل می‌دهد. جدول ۱-۲ سهم هر یک از امل را در طول دوره خواب نرمال نشان می‌دهد.

در مرحله اول NREM، امواج آلفا (۸-۱۳ هرتز) حدود ۵۰ صد از فعالیت نوار مغزی را در پولی سونوگرافی تشکیل می‌دهند. پیشرفت خواب از میزان امواج آلفا کاسته شده و بر میزان امواج سته‌تر افزوده می‌شود به طوری که در مرحله دوم NREM امواج (۴-۷ هرتز) غالب است و کمتر از ۲۰ درصد از فعالیت نوار مغزی را امواج دلتا (کمتر از ۴ هرتز) تشکیل می‌دهند.

جدول ۱-۲: خلاصه وضعیت‌های خواب

زمان (%)	وضعیت خواب
۸۰-۷۵	NREM
۸-۳	مرحله اول
۵۵-۴۵	مرحله دوم
۸-۳	مرحله سوم
۱۵-۱۰	مرحله چهارم
۲۵-۲۰	REM
مداوم	مرحله تونیک
متناوب	مرحله فازیک

(۱) REM (rapid eye Movement)

(۲) nonrapid eye movement

(۳) ascending reticular activating system

(۴) REM-on

ج- خواب REM: به نظر می رسد نورون های ایچا که کننده این مرحله از خواب در منطقه و نترولترال پره اپتیک قدام هیپوتالاموس VLPO و نیز در منطقه nucleus tractus solitarius قرار داشته باشند. نورون های VLPO در مرحله NREM فعال هستند و ضایعه آنها بی خوابی را موجب می شود.

پتم سیرکادین و کرونوبیولوژی خواب

وجود ریتم های خودکار که مستقل از شرایط محیطی عمل کنند نشان دهنده وجود ساعت زیستی داخلی در انسان است. عت زیستی توسط هسته های سوپراکاسماتیک هیپوتالاموس لیم می شود. علاوه بر این، اطلاعات نوری از طریق مسیر نوهیپوتالامیک، گانگلیون فوقانی گردن و غده پینه آل نیز در لیم این ساعت بیولوژیک نقش دارند.

ملکردهای خواب

در مورد عملکرد خواب چندین تئوری مطرح شده است که چیک از آنها به طور کامل اثبات نشده اند (جدول ۲-۲۱).

جدول ۲-۲۱: عملکردهای زیست شناختی خواب

بازسازی بافت های بدن و مغز
حفظ انرژی
تطابق
تقویت و تثبیت حافظه
حفظ تمامیت شبکه عصبی
تنظیم درجه حرارت بدن

مطالعات در زمینه محرومیت از خواب ضرورت خواب را برای ، به اثبات رسانده اند. محروم شدن از خواب در انسان ها موجب لال کارایی، کاهش توجه و تمرکز، اختلال حافظه همچنین ت متابولیک، هورمونال و ایمونولوژیک می شود. محرومیت لانی مدت از خواب زمینه را برای چاقی، دیابت و هیپر تانسین یا می سازد.

فییرات فیزیولوژیک در خواب

در طی خواب REM و NREM، تغییراتی در سیستم های سی، قلبی-عروقی، گوارشی، اندوکرین، کلیوی، جنسی و لیم حرارت بدن بروز می کند.

الف- سیستم عصبی خودکار: در طی خواب NREM، فعالیت پاراسمپاتیک افزایش می یابد که این افزایش در مرحله تونیک REM نیز ادامه دارد. در مرحله فازیک REM، فعالیت سمپاتیک به طور متناوب افزایش یافته، به نوسانات فشارخون و ریتم قلب به صورت تاکی یا برادی آریتمی منجر می شود.

ب- تغییرات تنفسی: فعالیت غنایلات تنفسی در خواب NREM به میزان کم و در خواب REM به میزان زیادی کاهش می یابد. تون عضلانی در مجاری تنفسی در خواب NREM کم می شود و در خواب REM از بین می رود. این مسئله به افزایش مقاومت در مجاری هوایی منجر می شود. کاهش حساسیت مراکز تنفسی به CO_2 ، مهار ARAS و تغییر در کنترل متابولیک نورون های تنفسی باعث کاهش حجم جاری و تهویه آلئولی می شود.

در فرد نرمال در طی خواب PCO_2 به میزان ۸-۲ mmHg افزایش می یابد در حالی که PO_2 به میزان ۱۰-۳ و O_2 sat به میزان ۲ درصد کاهش پیدا می کند.

ج- تغییرات اندوکرین: در طی خواب تغییرات قابل توجهی در ترشح هورمون ها بروز می کند. ترشح هورمون رشد در خواب NREM در یک سوم ابتدایی خواب افزایش قابل توجهی می یابد. ترشح پرولاکتین ۹۰-۳۰ دقیقه بعد از شروع خواب افزایش می یابد. خواب ترشح کورتیزول را کاهش می دهد. ترشح هورمون TSH در عصر به اوج می رسد و بعد از آن در سرتاسر خواب کاهش می یابد.

د- تغییرات تنظیم حرارت بدن: با شروع خواب درجه حرارت بدن شروع به کاهش می کند و در طی سیکل سوم خواب به کمترین حد خود می رسد. درجه حرارت بدن در طی خواب NREM کنترل می شود اما در طی خواب REM چنین کنترلی صورت نمی گیرد لذا پاسخ های فیزیولوژیک شامل لرزیدن، تعریق و... در طی خواب REM کاهش یافته یا از بین می روند.

ه- تغییرات قلبی-عروقی: تعداد ضربان قلب، فشار خون، برون ده قلبی و مقاومت عروق محیطی در طی خواب NREM و به میزان بیشتری در مرحله REM کاهش می یابند. در خلال مرحله فازیک REM فشار خون و ریت قلبی ناپایدار می شوند.

جریان خون و مصرف اکسیژن و قند توسط مغز طی مراحل یک تا چهارم خواب NREM بین ۲۳-۵ درصد کاهش پیدا می کنند در حالی که این مقادیر در خواب REM به ۱۴-۱۰ درصد بیشتر از زمان بیداری می رسند. همان گونه که ذکر شد، خواب REM در ثلث سوم خواب شبانه بیشترین سهم را به خود اختصاص می دهد. این پدیده به همراه تغییرات همودینامیک و سمپاتیک در این مرحله از خواب، به افزایش تجمع پلاکتی، پارگی پلاک آتروم و اسپاسم شریان کرونر و در نتیجه افزایش خطر انفارکتوس میوکارد، آریتمی های بطنی، و حملات مرگ ناگهانی در این ساعات منجر می شود.

بین می کند.

جدول ۴-۲۱: علا خواب آلودگی بیش از حد روزانه

الف: علا فیزیولوژیک: محرومیت از خواب و خواب آلودگی به دلیل تغییر شکل زندگی و برنامه نامنظم خواب و بیداری

ب: علا باتولوژیک اختلالات اولیه خواب

وقفه خواب مرکزی، نارکولسی، اختلالات ریتم سیرکادین، بیماری حرکات دوره‌ای پا در خواب، سندرم پای بی‌قرار

ج: بیماری‌های عمومی: نارسایی کبدی، کلیوی، تنفسی، اختلالات الکترولیتی، نارسایی قلبی، انمی شدید، علا آندوکراین (هیپوتیروئیدی، اکرومگالی، دیابت، هیپو گلیسمی).

د: علا روان‌پزشکی: مانند افسردگی، خواب آلودگی روانی

ه: علا نورولوژیک: تومورها و ضایعات عروقی تالاموس، هیپوتالاموس یا ساقه مغز، خواب آلودگی پس از ضربه، آلزایمر، پارکینسون و مولتیپل اسکلروزیس و...

و: علا دارویی: بنزو دیازپین‌ها، خواب‌آورهای غیربنزودیازپینی (فنوباریتال، زولپیدم و...)، ضدافسردگی‌ها (سه حلقه‌ای، ترازودون)، ضدجنون‌ها، آنتی‌هیستامین‌ها، مسدودکننده‌های گیرنده بنا

اختلالات خواب

۱- بی‌خوابی^(۱)

بی‌خوابی بیشتر یک علامت است تا یک بیماری و به صورت کمبود میزان خواب و یا اختلال کیفیت خواب بیان می‌شود. بیماران با این اختلال، مشکل در شروع خواب و یا ادامه خواب دارند، لذا در طول روز خسته هستند و عملکرد آنان افت می‌کند. بر اساس یک تقسیم‌بندی که NIMH^(۲) انجام داده است بی‌خوابی به سه دسته گنرا (یک هفته)، کوتاه مدت (۳-۱۰ هفته) و مزمن (بیش از سه هفته) تقسیم‌بندی شده است.

بی‌خوابی شایع‌ترین نوع اختلال خواب است و در بررسی‌های مختلف شیوع انواع گوناگون آن بین ۳۵-۱۰٪ ذکر شده است. شیوع بی‌خوابی با افزایش سن افزایش می‌یابد و در زنان شایع‌تر از مردان است. بی‌خوابی همچنین در افراد دچار اضطراب، افسردگی، سطح اجتماعی-اقتصادی پایین، زنان مطلقه و یا بیوه و افراد الکلیک بیشتر است. شیوع افسردگی مازور در بیماران با بی‌خوابی مزمن بالاتر است.

علائم بالینی بی‌خوابی بیشتر به صورت اختلال در عملکرد اعمال شخصی و کارایی فرد است.

بی‌خوابی یک اختلال ناهمگن است و انواع مختلف آن علل

روند خوابیدن با دو عامل سیرکادین و هومئوستاز تنظیم می‌شود. شبانه‌روز در دو محدوده زمانی تمایل به خواب ایجاد می‌شود. بده‌اول که شدیدتر است بین ساعت‌های ۳ و ۵ صبح و محدوده با شدت کمتر در بین ساعت‌های ۳ و ۵ عصر اتفاق می‌افتند.

اما هومئوستاز در واقع تعادل بین خواب و بیداری است. بعد داری طولانی مدت، تمایل به خواب به شدت بروز می‌کند. REM تحت تأثیر ریتم سیرکادین و خواب NREM تحت ل هومئوستاز قرار دارد. خواب آلودگی بیش از حد ممکن است ی از دیس‌ریتمی سیرکادین و یا اختلال هومئوستاز بدن باشد در مباحث بعدی به آنها پرداخته خواهد شد.

محرومیت کامل از خواب

در مطالعاتی که بر روی انسان‌ها و به طور داوطلبانه انجام ته است، محروم شدن طولانی مدت از خواب، به عنوان مثال ساعت، منجر به اختلالات ذهنی جدی نشده‌است و این افراد از حدود ۱۴ ساعت خوابیدن، بدون مشکل خاصی تست را به م رسانده‌اند. در طی مدت بی‌خوابی، اختلال کارکرد به دلیل ان انگیزه و نیز microsleep (دوره‌های کوتاه‌مدت خواب NRE) بروز می‌کند. در دوره بعد از اتمام محرومیت طولانی ت از خواب، سهم مرحله خواب با امواج آهسته افزایش می‌یابد. یش میزان خواب REM نیز در این افراد مشاهده می‌شود که یدیده بعد از اتمام محرومیت کوتاه‌مدت از خواب وجود ندارد.

۱ محرومیت نسبی از خواب

کمتر شدن مدت خواب (۵/۵-۴/۵ ساعت به مدت ۳-۲ ماه) ث اختلال کمی در کارکرد می‌شود. محروم شدن از خواب RE به افزایش سهم خواب REM در دوره بعد از محرومیت جرمی گردد. محروم شدن از مرحله ۴ از NREM نیز موجب یاد این مرحله در دوره خواب جبرانی خواهد شد.

خواب آلودگی مفراط روزانه^(۱)

خواب آلودگی مفراط روزانه به تمایل زیاد به خواب در زمانی فرد انتظار بیدار بودن را دارد اطلاق می‌شود. اختلال کارکرد، یریک‌پذیری و اضطراب از عوارض خواب آلودگی مفراط روزانه ستند (جدول ۳-۲۱).

جدول ۳-۲۱: نتایج خواب آلودگی بیش از حد روزانه

اختلال عملکرد
اختلال در حافظه کوتاه مدت، توجه، تمرکز و شناخت
اختلال در کیفیت زندگی
استرس روانشناختی
افزایش مرگ و میر: حوادث

• بیماری‌های روانپزشکی

بی خوابی می تواند همزمان با سایر علایم بیماری های روانی و یا به صورت یک پیش در آمد و تظاهرات اولیه آن باشد. اختلالات روانی مثل افسردگی، اضطراب و یا اسکیزوفرنی می تواند همراه با بی خوابی باشد. شیوع افسردگی در افراد سالمند مبتلا به بی خوابی بالاتر است. بیداری در ساعات اولیه صبح (بی خوابی صبحگاهی) بیشتر در افراد سالمند با افسردگی دیده می شود. در صورتی که در نوجوانان و بالغین جوان اختلال در به خواب رفتن علامت شایع تری است. بی خوابی می تواند به صورت یک علامت باقیمانده از یک اختلال خلقی و یا اضطرابی در گذشته باشد و در افراد با این علامت خطر عود بیماری اصلی بالاتر است. در اسکیزوفرنی شدت اختلال خواب معمولاً با شدت بیماری ارتباط دارد و اغلب به صورت اشکال شدید در شروع خواب است.

• اختلالات اولیه خواب

گاهی اوقات بی خوابی مزمن فقط قسمتی از سندرم های اختلال خواب است. برای مثال در بی خوابی ایدیوپاتیک فرد از دوران کودکی اشکال در به خواب رفتن و یا ادامه و حفظ خواب دارد. در نتیجه در طول روز خواب آلوده است و عملکرد وی افت می کند. علت این حالت نامشخص است ولی گاهی جنبه فامیلی دارد و لازم است تنها زمانی به فکر آن بود که سایر علل بی خوابی مزمن رد شده باشد.

• سایر علل

یکی از علل مهم بی خوابی، عدم رعایت بهداشت خواب است؛ مثلاً مصرف مایعات حاوی کافئین یا الکل، سیگار، مشغولیات فکری و فعالیت های بدنی شدید در شب باعث اختلال خواب می شود.

در افرادی که به ارتفاعات بیش از چهار هزار متر صعود می کنند، بی خوابی قسمتی از بیماری کوه^(۵) است و اغلب بعد از مدتی برطرف می شود ولی در مواردی می تواند به طور ثابت باقی بماند. حالت فوق به دلیل هیپوکاپنه و الکلوز تنفسی ناشی از هیپروانتیلیسیون فرد ایجاد می شود و بهترین درمان آن استازولامید است.

۲- نارکولپسی

تعریف

نارکولپسی عبارت است از حملات غیر قابل کنترل خواب در طول روز که منجر به خوابیدن فرد حتی در موقعیت های نامناسب می شود.

وتی دارد که در ادامه به توضیح مختصر آن ها می پردازیم.
ف- بی خوابی گذرا و کوتاه مدت: شایع ترین علت آن تغییر در محیط خواب است که به اصطلاح آن را تأثیر شب اول^(۱) می نامند.

علت دیگر Jet lag است که معمولاً در مواردی روی می دهد که فرد بین دو ناحیه با اختلاف زمانی چندین ساعت، مسافرت هوایی داشته باشد. در اتیلوژی آن دو عامل را ذکر می کنند. یکی عامل جت^(۲) که ناشی از پرواز طولانی، بی حرکتی، خشکی دهان، احتقان بینی و مشکلات گوارشی حین سفر است. علت دیگر عامل تأخیر^(۳) است که به دلیل غیر همزمان بودن و عدم تطابق ساعت درونی بدن و ساعت کاری محیط جدید است. این اختلال معمولاً در پرواز از غرب به شرق و همچنین در افراد سالمند شدیدتر است.

از علل دیگر بی خوابی گذرا مشاغل شیفتی و داروها است. مهم ترین علل دارویی عبارتند از: قطع ناگهانی داروهای خواب آور، مصرف تتوفیلین و سایر متسع کننده های برونش، استروئیدها و لووتیروکسین. لازم است در موارد بی خوابی گذرا و کوتاه مدت به فکر مسائل ساده مثل نامناسب بودن درجه حرارت اتاق و استرس های کاری و روحی نیز بود.

ب- بی خوابی مزمن: می تواند ناشی از مصرف مزمن الکل و یا داروها، بیماری های داخلی، نورولوژیک - روانپزشکی و یا اختلالات اولیه خواب باشد.

• بیماری های داخلی

اختلال خواب می تواند به دلیل خود بیماری و یا به دلیل عوارض درمان آن باشد. مثلاً اختلال خواب در بیماران مبتلا به نارسایی احتقانی قلب می تواند به دلیل حملات تنگی نفس ناگهانی شبانه^(۴) و یا عارضه درمان با دیورتیک (و افزایش دفعات ادرار کردن در شب) باشد.

• بیماری های نورولوژیک

- ۱- انفارکتوس نیمکره ها و یا ساقه مغز
- ۲- بیماری های دژنراتیو مثل آلزایمر و یا پارکینسون
- ۳- تومورهای مغزی
- ۴- آسیب های تروماتیک مغزی که باعث بی خوابی بعد از ضربه می شوند.

۵- بیماری های عصبی - عضلانی مثل نوروپاتی های دردناک

(۱) First night effect

(۲) Jet factor

(۳) Lag factor

(۴) Paroxysmal nocturnal dyspnea

(۵) Mountain sickness

ایتولوژی

عامل ایجادکننده نارکولپسی، اختلال در سیستم نوعی
ترانسمیتر به نام هیپوکرتین^(۱) یا اركسین^(۲) است. این ماده
رانسمیتر اصلی در تنظیم خواب بوده، ارتباط نزدیکی با
فیزبولوژی نارکولپسی دارد.

از مجموع مطالعات حیوانی و انسانی (سگهای دوبرمن و
لواها) می توان نتیجه گیری کرد که عامل ژنتیک و محیطی هر
ر بروز این بیماری نقش دارند.

علائم بالینی

شروع علائم نارکولپسی از دوران بلوغ و جوانی با خواب
گی مفرط روزانه و حملات خواب است. حداکثر شیوع در سنین
۱۵ سالگی است و به ندرت، زیر ۵ سالگی و بعد از ۵۰ سالگی
ساهده می شود. شیوع در زن و مرد مساوی است. فاکتورهای
تعدکننده فراوانی در این بیماری ذکر شده است ولی به نظر
رسد اغلب آنها اتفاقی باشند. ۷۰ درصد از بیماران بعد از چند
و یا چند سال دچار وضعیتی به نام کاتاپلکسی می شوند. (بعداً
سیح داده خواهد شد) اما حدود ۱۰٪ آنان حملات کاتاپلکسی را
ن ماه قبل از نارکولپسی تجربه می کنند.

علائم بالینی نارکولپسی عبارتند از:

الف- حملات خواب نارکولپتیک^(۳) عبارتند از حملات خواب
آلودگی مفرط روزانه که به خوابیدن غیر قابل پرهیز، در
طول روز منجر می شود. حملات می تواند در حالات و
مکان های نامناسب مثل رانندگی، صحبت کردن، خوردن
و یا حتی در زمان نزدیکی رخ دهد. خواب برای چند دقیقه
تا نیم ساعت می تواند طول بکشد و اغلب بعد از آن فرد
احساس شادابی و سرحالی می کند. حملات می تواند از
چند حمله در یک روز تا یک حمله هر چند ماه و یا حتی
هر چند سال باشد. حملات در تمام طول عمر وجود دارد
اما گاهی هم ممکن است فروکش کند.

ب- کاتاپلکسی: به صورت از بین رفتن ناگهانی تون عضلات
ارادی (به جز عضلات تنفسی و چشم) است. در ۹۵٪ موارد
یک عامل شروع کننده مثل خنده و یا عصبانیت شدید
وجود دارد. حمله می تواند کامل یا موضعی و یا حتی یک
طرفه باشد و برای چند ثانیه تا یک دقیقه طول بکشد اما
در طی آن هوشیاری به طور کامل حفظ می شود. در طول

حمله هیچ گاه پرش عضلانی^(۴) مشاهده نمی شود.
• معاینه بالینی در زمان حمله، کاهش تونوس
عضلانی، کاهش بارز رفلکس های وتری و یا از بین
رفتن آنها را نشان می دهد.

• در مطالعات الکتروفیزبولوژیک رفلکس H و موج
F کاهش یافته و یا از بین رفته است. (رجوع شود به
مبحث بیماری های اعصاب محیطی)
کاتاپلکسی دومین تظاهر مهم سندرم نارکولپسی است
و در ۱۰۰-۶۰ درصد از بیماران با نارکولپسی مشاهده
می شود. اغلب چند ماه یا سال ها بعد از شروع نارکولپسی
آغاز می گردد ولی گاهی می تواند علامت آغازین باشد.
در ابتدا حملات زیاد است (هر روز یا هر هفته) ولی
به تدریج کاهش می یابد و در سنین پیری از بین می رود.
استاتوس کاتاپلکسی اتفاق نادری است که بیشتر بعد از
قطع ضد افسردگی های سه حلقه ای رخ می دهد. EEG
در زمان حملات کوتاه نرمال است و حالت بیداری کامل
را نشان می دهد ولی در صورتی که حمله طولانی تر از
۱-۲ دقیقه باشد خصوصیات مرحله REM خواب در آن
مشاهده می شود.

ج- فلج خواب^(۵): در ۵۰-۲۵٪ بیماران با نارکولپسی مشاهده
می شود و با فلج دوطرفه، یک طرفه و یا حتی یک اندام
تظاهر می کند. این اختلال می تواند در ابتدای شروع
خواب شب^(۶) و یا در موقع بیدار شدن در صبح^(۷) روی
دهد. طبیعتاً بروز این حالت باعث ترس و وحشت بیمار
می شود.

د- توهم زمان خواب: به صورت توهم های بینایی واضح،
روشن و اغلب ترسناک رخ می دهد که می تواند در
شروع خواب^(۸) باشد و یا صبح موقع بیدار شدن^(۹). گاهی
توهم های شنوایی و وستیبولر نیز تجربه می شود. این
نشانه ها در ۲۰-۴۰ درصد بیماران نارکولپتیک مشاهده
می شوند.

هر چهار حالت ذکر شده یعنی حملات خواب
نارکولپتیک، کاتاپلکسی، فلج خواب و توهم موقع خواب در
ده درصد بیماران می تواند همراه با هم وجود داشته باشد.

حدود ۳۰ درصد از بیماران نارکولپسی دارای حملات آپنه
خواب هستند که اغلب مرکزی است ولی می تواند انسدادی و یا
ترکیبی نیز باشد (در قسمت های بعد توضیح داده خواهد شد).

(۴) Jerk

(۵) Sleep paralysis

(۶) Hypnagogic

(۷) Hypnopompic

(۸) Hypnagogic Hallucination

(۹) Hypnopompic Hallucination

(۱) Hypocretin

(۲) Orexin

(۳) Narcoleptic sleep attack

حملات نارکولپسی لازم است از سایر علل خواب آلودگی ط روزانه افتراق داده شود. این علل عبارتند از: محرومیت خواب، سندرم آپنه انسدادی در حین خواب^(۱)، الکل و سایر بهایی که می توانند باعث اختلال خواب شوند، اختلالات پزشکی و نورولوژیک که باعث پر خوابی می شوند، پر خوابی پاتیک و اختلالات ریتم Circadian خواب.

الف- OSAS^(۲): شایع ترین علت پر خوابی در بیمارانی است که به کلینیک های خواب مراجعه می کنند. این بیماران دارای حملات خواب مکرری در طول روز هستند که همراه با خواب آلودگی و خستگی مفرط بعد از آن است. این ویژگی درست بر عکس بیماران نارکولپتیک است چرا که افراد نارکولپتیک بعد از یک خواب کوتاه، نرمال و پر انرژی می شوند.

ب- پر خوابی ایدیوپاتیک^(۳): بسیار شبیه به نارکولپسی است اما برخلاف نارکولپسی، حملات خواب در این بیماران طولانی تر است و حالت سرحالی و تازگی بعد از خواب را به دست نمی آورند.

سایر تشخیص های افتراقی

حملات کاتاپلکسی لازم است از حملات تشنجی پلکس پارشیل، absence و اتونیک، حملات TIA سیستم پروبازیلر و سنکوپ افتراق داده شود. در اغلب موارد شرح حال بقی و EEG می تواند به تشخیص صحیح منجر شود.

۱- سندرم آپنه خواب^(۴)

اصطلاح آپنه خواب^(۵) به معنی توقف گذرای تنفس در طول اب است که به سه دسته مرکزی، انسدادی و مخلوط تقسیم می شود. نوع انسدادی آن شایع ترین علت پر خوابی روزانه در ارانی است که به کلینیک های خواب مراجعه می کنند. به نظر می رسد که شیوع آن بسیار بالا باشد ولی تعداد زیادی از بیماران خفیف داده نمی شوند. در عین حال تشخیص آن بسیار مهم است زیرا می تواند باعث ناتوانی و مرگ و میر شود و در ضمن مان مؤثری نیز برای آن وجود دارد.

در نوع مرکزی جریان هوا در مسیر راه های هوایی فوقانی مع می شود و انقباض دیافراگم و عضلات بین دنده ای نیز مع می شود. در حالی که در نوع انسدادی قطع جریان هوا حضور انقباض این عضلات است. آپنه باعث کاهش اشباع سیژن خون شده و لذا باعث بیدار شدن گذرا و موقت فرد (۳-۱۴)

(۱) OSAS=obstructive sleep apnea syndrom

(۲) obstructive sleep apnea syndrom

(۳) Idiopathic hypersomnia

(۴) Sleep apnea syndrome

(۵) Sleep Apnea

بیدار شدن های مکرر و هیپوکسمی باعث خواب آلودگی روزانه و عوارض قلبی- عروقی در این بیماران می شود.

عوارض کوتاه مدت OSAS شامل تغییر و افت کیفیت زندگی و افزایش حوادث رانندگی است و عوارض دراز مدت آن شامل بیماری های قلبی و نورولوژیک است. وجود OSAS خود باعث افزایش موربیدیتی و مورالتیتی در این افراد می شود.

شیوع هیپرتانسیون در OSAS به ۴۰ درصد می رسد و کاهش فشار خون بعد از درمان OSAS نشانه رابطه مثبت بین این دو است. آریتمی قلبی، هیپرتانسیون ریوی و Cor-pulmonar در موارد OSAS شدید مشاهده می شود. همچنین ارتباط قوی بین خرخر کردن (در این بیماران) و سکنه مغزی و قلبی وجود دارد.

پاتوبیولوژی آپنه انسدادی خواب

پاتوبیولوژی OSAS انسداد آناتومیکال موضعی در کنار عوامل نورولوژیک است. به طور معمول در طول خواب تون عضلانی کاهش می یابد. این مسئله در مورد عضلات مسیر تنفسی به خصوص قسمت فوقانی نیز صادق است و در طول مرحله REM بسیار بارز می شود. این رویدادها در این بیماران سبب افزایش مقاومت مسیر تنفس، خرخر و گاهی انسداد و آپنه می گردد. بیشترین ناحیه ایجادکننده انسداد، کام نرم است. چاقی، آنومالی های ساختمانی فک مثل Micrognathia، میکسدم، آکرومگالی به دلیل افزایش بافت چربی اطراف حلق و حنجره از عوامل مستعد کننده هستند.

علائم بالینی آپنه خواب

به دو دسته تقسیم می شوند:

- ۱- علایمی که در حین خواب رخ می دهد (حوادث شبانه): خرخر کردن به مدت طولانی، سرفه، قطع تنفس در حین خواب، بیدار شدن و نشستن برای نفس کشیدن بهتر، حرکت زیاد در رختخواب، Nocturia و شب ادراری^(۶) به خصوص در کودکان، و تعریق فراوان.
- ۲- علایمی که در طول روز رخ می دهند (حوادث روزانه): شاه علامت آن پر خوابی و خواب آلودگی روزانه است. این مسأله باعث افت عملکرد و افزایش حوادث رانندگی فرد می شود. سردرد گیجگاهی، فراموشی و حتی ناتوانی جنسی از سایر علایم است. آنچه کمک می کند این سندرم را از نارکولپسی تشخیص دهیم طولانی بودن مدت خواب آلودگی در روز و عدم سرحال شدن فرد بعد از یک خواب کوتاه است.

به صورت احساس نیاز مبرم به حرکت دادن پاها به خصوص در نع نشستن و یا دراز کشیدن بیان می شود به طوری که بیمار قادر مقاومت در مقابل این نیاز نیست. یک احساس عمیق آزار دهنده ندام تحتانی به خصوص از زانو تا مچ پا تجربه می شود و بیمار را به حرکت مداوم پاها و یا راه رفتن می کند و طبیعتاً می تواند با اختلال خواب بیمار شود. در اغلب بیماران، علاوه بر علائم، در حین خواب نیز حرکات دوره‌ای اندام‌ها روی می دهد^(۳).

در پلی سومنوگرافی این بیماران یک سری حرکات دوره‌ای خاص می شود که در یک یا هر دو پا ایجاد می شود. این حرکات مرحله non REM خواب رخ می دهد و به صورت فلکسیون اکستانسیون انگشت بزرگ و اغلب فلکسیون زانو و ران است. گاهی حرکات مشابهی در دست‌ها نیز رخ می دهد. حرکت ۱ ثانیه طول می کشد و با فواصل ۲۰-۴۰ ثانیه تکرار می شود و تواند برای چندین دقیقه تا چندین ساعت ادامه داشته باشد. برخلاف اغلب اختلالات حرکتی که در خواب از بین می روند، بل ترمورهای اکستراپیرامیدال، مخچه ای، کره و دیستونی)، PLIN با خواب و یا خواب آلودگی شروع می شود.

باید دانست این حالت با پرش خواب^(۴) متفاوت است علوی که پرش خواب یک پرش منفرد در تمام عضلات اندام‌ها است که در ابتدای خواب روی می دهد و در ضمن یک پدیده یعی محسوب می شود.

۵- پاراسومنیا^(۵)

پاراسومنیا به مواردی گفته می شود که در آنها روند زیولوژیک تغییر در مراحل خواب مختل شده است. این گونه تلالات با رفتارهای غیر معمول در حین خواب مشخص شوند. انواع مختلف پاراسومنیا به شرح زیر است:

الف- راه رفتن در خواب^(۶): به صورت یک رفتار پیچیده شامل فعالیت‌های موتور اتوماتیک و نیمه هدفمند در حین خواب روی می دهد. مثل نشستن کنار تخت، راه رفتن، باز کردن و بستن درب، باز کردن پنجره، بالا رفتن از پله، لباس پوشیدن و حتی تهیه کردن غذا. در تعداد کمی از مردان جوان مبتلا به این اختلال اقدام به اعمال مخرب و خطرناک مثل: شکستن لوازم منزل، پرتاب اشیاء از پنجره، بیرون رفتن و راه رفتن روی بلندی گزارش شده است. در این موارد دوز پایین بنزودیازپین‌ها مثل دیازپام یا تمازپام مفید است.

به صورت بیدار شدن ناگهانی از خواب همراه با فریاد کشیدن و نشستن کنار تخت بروز می کند. بیمار وحشت زده و بی قرار است. علائم افزایش فعالیت اتونوم به صورت افزایش تعداد تنفس و نبض، تعریق و اتساع مردمک‌ها دیده می شود. این اختلال که در کودکان شایع است، یک پدیده خوش خیم است و با افزایش سن، کاهش یافته یا قطع می شود.

لازم است این حالت از تشنج کمپلکس پارشیل افتراق داده شود و گاهی برای افتراق این دو، باید از پلی سومنوگرافی و یا video-EEG monitoring کمک بگیریم.

ج- پرش خواب^(۷): در بسیاری از افراد نرمال در ابتدای خواب رخ می دهد و در واقع یک پدیده فیزیولوژیک است که به طور نرمال در ۷۰٪ جمعیت عمومی مشاهده می شود. پرش خواب به صورت یک پرش میوکلونیک ناگهانی در اندام‌ها و یا کل بدن است که برای چند ثانیه طول می کشد و گاهی با تجربه‌های حسی خاص مثل احساس افتادن همراه است. این حالت با عواملی مثل خستگی، بی خوابی و استرس تشدید می شود.

د- کرامپ پای شبانه^(۸): به صورت یک انقباض ناگهانی دردناک در حین خواب ظاهر شده، باعث بیدار شدن فرد از خواب می شود. کرامپ برای چند ثانیه و گاهی چند دقیقه طول می کشد. این وضعیت با حرکت دادن عضو و یا ماساژ برطرف می شود. علت آن مشخص نیست و در بسیاری از افراد نرمال مشاهده می شود.

و- کابوس شبانه^(۹): به صورت یک رویای ترسناک و واضح تظاهر می کند که اغلب به شکل دیدن و گاهی همراه با شنیدن صدا تجربه می شود. کابوس شبانه در مرحله REM خواب رخ می دهد و همراه با صحبت کردن در حین خواب و حرکات بدنی بوده اغلب در اواسط و یا انتهای خواب شبانه حادث می شود. این حالت یک پدیده نرمال تلقی می شود و بیش از نیمی از کودکان این وضعیت را تجربه می کنند. سن شروع آن معمولاً ۳-۵ سالگی است با افزایش سن به تدریج کاهش می یابد و به ندرت در دوران بلوغ مشاهده می شود. به ندرت ممکن است که حملات بسیار وحشتناک باشد و یا مکرراً (بیش از یک بار در هفته) اتفاق بیفتد.

کابوس شبانه می تواند ناشی از عوارض بعضی از داروها مثل داروهای ضد پارکینسونیسم^(۱۰)، آنتی کولینرژیک‌ها، داروهای ضد فشارخون بخصوص بتا بلوکرها باشد.

(۶) sleep terror

(۷) Hypnic jerk

(۸) nocturnal leg cramp

(۹) nightmares

(۱۰) L-Dopa و یا Pergolide

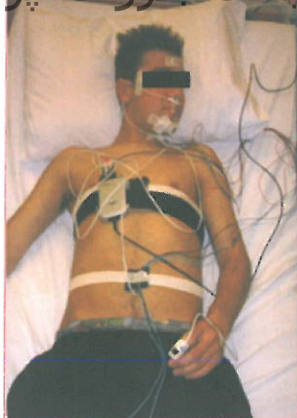
(۱) Restless leg Syndrome= RLS

(۲) Periodic limb movement in sleep (PLMS) .

(۳) Hypnic Jerk or Sleep Starts

(۴) Parasomnia

(۵) Sleep Walking or Somnambulism



شکل ۲-۲۱: بیمار در حال انجام پلی سومنوگرافی

۲- MSLT^(۳)

مهم ترین تست برای اثبات خواب آلودگی مفرط روزانه است. این روش در نارکولپسی بیشترین کاربرد را دارد.

۳- ACTIGRAPHY

در این روش با استفاده از دستگاه اکتی گراف که روی مچ دست یا پا بسته می شود، کند یا تند شدن حرکات بدن را ثبت می کنند. از آنجا که این ویژگی ها به شکل غیرمستقیم بیانگر مرحله خواب یا بیداری هستند، میتوان از این تست در ارزیابی اختلال ریتم سیرکادین، بی خوابی و خواب آلودگی روزانه بهره گرفت.

۴- IMAGING

زمانی که به بیماری های نورولوژیک (به عنوان علت اختلال خواب) مشکوک شده باشیم از مطالعات تصویربرداری شامل آنژیوگرافی مغز، PET، MRI، SPECT و یا CT SCAN بهره می گیریم.

رویکرد به بیمار مبتلا به اختلال خواب

رویکرد به این بیماران با گرفتن شرح حال و انجام معاینه فیزیکی آغاز می شود. براساس یافته های شرح حال و معاینه، سایر تست های آزمایشگاهی مورد نیاز مشخص می شوند.

اقدام اول در اختلال خواب - بیداری، ارزیابی دقیق شکایت بیمار است. اخذ شرح دقیق از وضعیت خواب، تهیه پرسشنامه خواب و نیز یادداشت روزانه وضعیت خواب و بیداری ضروری است. اختلالات روانپزشکی، نورولوژیک، مدیکال، مصرف دارو و الکل و سابقه خانوادگی باید مدنظر قرار گیرند. پرسش از همراهان بیمار نیز بسیار مفید خواهد بود.

اگرچه بنزو دیازپین ها مثل دیازپام و کلونازپام باعث بر طرف دن کابوس شبانه می شوند ولی گاهی قطع این داروها خود باعث ایجاد آن می شود.

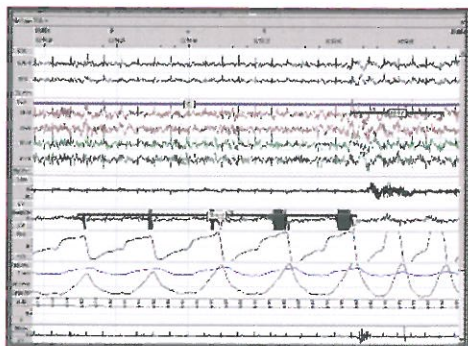
ه- دندان قروچه^(۱): اغلب در سنین ۱۰-۱۲ سالگی شروع شده ولی می تواند در تمام طول عمر باقی بماند. در کودکان با عقب افتادگی ذهنی و یا فلج مغزی^(۲) به طور شایع مشاهده می شود. دندان قروچه شبانه در مرحله یک و دو فاز NREM و همچنین مرحله REM رخ می دهد. این حالت با استرس، اضطراب و بیماری های دندان تشدید می شود و می تواند باعث ضایعات مفصل فک و دندان ها شود. درمان کلی پاراسومینا در بخش درمان ذکر خواهد شد.

رزیابی تشخیصی بیماری های خواب

در بررسی بیماری های خواب بعد از اخذ شرح حال و معاینه کامل از روش های تشخیصی شامل polysomnography, MSLT, Actigrap مطالعات تصویربرداری، مایشگاهی و غیره استفاده می شود.

۱- پلی سومنوگرافی

مهم ترین روش در تشخیص و درمان بیماری های خواب به ویژه زمانی که همراه با خواب آلودگی مفرط روزانه است، پلی سومنوگرافی است. در این روش عملکردهای زیولوژیک شامل مراحل مختلف خواب و بیداری (با استفاده الکتروانسفالوگرافی)، تنفس، قلبی - عروقی و حرکات بدن رد ارزیابی قرار می گیرند. همچنین در طول مطالعه جریان هوا تلاش تنفسی، میزان اشباع اکسیژن خون، الکتروکاردیوگرام و ترمیوگرافی عضلات تییبالیس قدامی ثبت می شوند.



شکل ۱-۲۱: نمونه گزارش پلی سومنوگرافی

(۱) Bruxism
(۲) cerebral palsy

محل درمان بیماری های خواب

اصل کلی درمان این اختلالات، شناسایی علت اختلال و برطرف نمودن شرایط ایجادکننده آن است. روش های بهداشت خواب که برای همه بیماری های خواب مورد آده هستند، در جدول ۵-۲۱ بیان شده است.

جدول ۵-۲۱: روش های حفظ بهداشت خواب

- ✓ ایجاد نظم در زمان خواب و بیداری شامل پایان هفته
- ✓ اجتناب از مصرف کافئین بعد از غذا
- ✓ پرهیز از سیگار به خصوص در عصرها
- ✓ پرهیز از مصرف الکل نزدیک خواب
- ✓ محدود نمودن خواب به میزان مورد نیاز برای احساس رفع خستگی
- ✓ اجتناب از گرسنگی هنگام خواب
- ✓ محیط خواب مناسب
- ✓ پرهیز از برنامه ریزی برای روز بعد در زمان خواب
- ✓ ورزش منظم به مدت ۳۰-۲۰ دقیقه ترجیحاً با ۴-۵ ساعت فاصله با خواب
- ✓ پرهیز از برنامه ریزی برای روز بعد در زمان خواب

- سندرم ناركولپسی-كاتاپلکسی

درمان این سندرم شامل روش های دارویی و غیردارویی است. خواب های کوتاه مدت تنظیم شده در روز و اجرای سیه های بهداشت خواب (جدول ۵-۲۱) مفید هستند.

از جنبه دارویی نیز درمان حمله های خواب و درمان اپلکسی و سایر علائم این سندرم توسط داروهای باوتی صورت می گیرد. داروهای انتخابی برای حمله های خواب Modafinil, armodafinil, methylphenidate, dextroamphetamine و متامفتامین هستند. که از این بین اول ترین داروهای مورد استفاده modafinil یا armodafinil هستند. در صورت عدم پاسخ، می توان از متیل فنیدیت (ریتالین) استفاده کرد. برای درمان کاتاپلکسی، از ضدافسردگی های سه قه ای مانند: پروتریپتیلین، ایمی پرامین یا کلومیپرامین و SSRI (مهارکننده های انتخابی بازجذب سروتونین مانند: کستین) استفاده می شود.

در بعضی از بیماران از viloxazine استفاده می شود. اخیراً داروی sodium oxybate برای درمان کاتاپلکسی مورد تأیید آر گرفته است.

حملات ناركولپسی

مودافینیل: ۲۰۰-۳۰۰ میلی گرم در روز
متیل فنیدیت: ۵ میلی گرم سه بار در روز حداکثر ۵۰ میلی گرم
دکستروامفتامین: ۵ میلی گرم دو بار در روز
مت امفتامین: ۵ میلی گرم دو بار در روز

كاتاپلکسی

ایمی پرامین: ۱۵۰-۷۵ میلی گرم در روز
کلومیپرامین: ۱۲۵-۷۵ میلی گرم در روز
پروتریپتیلین: ۲۰-۵ میلی گرم در روز
فلوکستین: ۲۰ میلی گرم در روز
ویلوکسازین: ۲۰۰-۱۵۰ میلی گرم در روز
سدیم اوکسی بیت: ۳۰۹ گرم در دو دوز منقسم

۲- سندرم وقفه تنفسی انسدادی

درمان این اختلال شامل توصیه های عمومی، درمان های دارویی، وسایل مکانیکی و جراحی است.

عدم استفاده از الکل و خواب آورها مخصوصاً در شب ها، کاهش وزن در افراد چاق، ورزش منظم روزانه، اجتناب از خوابیدن در حالت طاق باز و پرهیز از محرومیت از خواب کمک کننده هستند.

درمان های دارویی در مواردی که شدت بیماری خفیف است مورد استفاده قرار می گیرند. این داروها شامل پروتریپتیلین، مدرکسی پروژسترون، SSRI و کورتیکوسترئوئیدهای نازال (کودکان) هستند که عموماً با موفقیت زیادی همراه نیستند.

درمان انتخابی در موارد متوسط تا شدید OSAS، استفاده از CPAP یا continuous positive airway pressure است که در ۷۰ درصد موارد مفید است.

استفاده از Modafinil در عده ای از بیماران که با وجود به کارگیری CPAP هنوز خواب آلودگی روزانه دارند مفید بوده است. در تعداد کمی از بیماران که همکاری مناسبی در استفاده از CPAP ندارند، روش های جراحی مورد استفاده قرار می گیرند.

۳- بی خوابی

قدم اول در درمان بی خوابی تعیین نوع بی خوابی است. درمان در دو گروه دارویی و غیردارویی انجام می گیرد.

در درمان بی خوابی های حاد، گذرا و کوتاه مدت از داروهای هیپنوتیک استفاده می شود. از این داروها برای چند شب تا حداکثر چهار هفته استفاده می گردد. مناسب ترین داروها در این گروه، آگونیسست های گیرنده بنزودیازپین هستند که شامل Zolpidem, Zaleplon, Eszopiclone می باشند.

در بی خوابی های مزمن، روش های غیر دارویی به همراه فاده محتاطانه از داروها به کار می روند. استفاده طولانی مدت روه های خواب آور در بی خوابی های مزمن مناسب نیست بلکه راست از این داروها به صورت متناوب استفاده کرد. ضمناً باید خاطر داشت استفاده از این داروها در صورت وجود اختلالات ی، کلیوی و کبدی مشکل ساز خواهد بود. Doxepin که گونیست رسپتور H_1 هیستامین محسوب می شود در درمان لال مزمن در شروع و ادامه خواب قابل استفاده است. روش های غیر دارویی نیز شامل رعایت بهداشت خواب، رل محرک ها، محدود نمودن ساعات خواب، Relaxation و بان های شناختی است.

جدول ۷-۲۱: توصیه های غیر دارویی درمان بی خوابی

۱. فقط در زمان احساس خواب آلودگی به رختخواب بروید.
۲. اگر تا بیست دقیقه به خواب نرفتید اتاق خواب را ترک کنید.
۳. از تماشای تلویزیون یا مطالعه یا خوردن در زمان خواب بپرهیزید.
۴. زنگ ساعت را روی ساعت مشخصی برای بیدار شدن حتی در روز تعطیل تنظیم کنید.
۵. در طول روز نخوابید.

۴- سندرم پای بی قرار و سندرم حرکات دوره های پاها
در موارد خفیف، از روش های غیر دارویی می توان استفاده برد. رعایت بهداشت خواب اجتناب از محرومیت از خواب رهیز از داروهای تشدید کننده سندرم پای بی قرار (مانند بل، کافئین، سیگار، آنتی هیستامین ها، نورولپتیک ها، SSRI ضد افسردگی های سه حلقه ای) از اهمیت زیادی برخوردار ستند.

در موارد شدیدتر از داروها استفاده می شود. داروهای انتخابی نیست های دوپامین شامل Pramipexole یا Ropinirole ستند که یک یا دو ساعت قبل از خواب مصرف می شوند.

(۱) Ramelteon

گروه تبدیل حرکات پرشکی
گروه تبدیل حرکات پرشکی (RBD) یک اختلال خواب است که در آن فرد در خواب حرکات پرشکی و گاهی اوقات حرکت های غیر ارادی و غیر هدفمند را تجربه می کند. این اختلال می تواند به خواب و بیداری فرد آسیب بزند و می تواند به خطرناک باشد. این اختلال می تواند به دلیل عوامل مختلفی ایجاد شود، از جمله عوامل ژنتیکی، عوامل محیطی و عوامل پزشکی. این اختلال می تواند به درمان با داروهای مختلف پاسخ دهد.

۵- اختلالات پاراسومنی

اکثراً نیاز به درمان ویژه ای ندارند. اگر حملات راه رفتن در خواب یا وحشت شبانه زیاد و شدید باشند، درمان با ضد افسردگی های سه حلقه ای یا دوز کم بنزودیازپین (کلونازپام) برای مدت کوتاه قابل انجام است. بیشتر موارد RBD (۲) نیز به دوزهای کم کلونازپام (۰.۵-۰.۲ میلی گرم در زمان خواب) پاسخ می دهند. در دندان قروچه، گاهی تزریق موضعی توکسین بوتولینوم داخل عضله ماستر می تواند باعث جلوگیری از صدمه به دندان ها و مفصل تمپورو مندیبولار شود.

۶- اختلالات خواب همراه بیماری های نورولوژیک

برای بی قراری شبانه در بیماران آلزایمری از داروهای ضد جنون استفاده می شود. هالوپریدول (۰.۵-۱ میلی گرم)، تیوریدازین (۱۰-۱۰۰ میلی گرم)، ریسپریدون (۱-۱۰ میلی گرم)، الازاپین (۱۰-۱۵ میلی گرم) یا کوئتیاپین (۱۰۰-۱۲/۵ میلی گرم) برای این امر مناسب هستند.

در بیماران مبتلا به پارکینسون، تغییر در زمان مصرف و نوع داروی مصرفی در بهبود اختلال خواب کمک کننده هستند. از آنتی هیستامین ها مانند دیفن هیدرامین، دوز کم لوودوپا، کربی دوپا به همراه دوز اضافی در زمان بیدار شدن از خواب نیز می توان استفاده کرد.

در صورت بروز اختلال خواب ناشی از دیسکینزی دارویی، کاهش دوز آگونیست های دوپامین همراه با دوز کم بنزودیازپین ها کمک کننده هستند.

سایکوز همراه با اختلال خواب با استفاده از کلوزاپین یا داروهای جدیدتر مانند الازاپین درمان می شود. در صورت همراهی RBD، از کلونازپام با دوز کم استفاده می شود.

(۲) REM sleep behavior disorder

1. Robert B. Daroff, Gerald M. Fenichel: Bradleys Neurology in Clinical Practice. vol3. Philadelphia, Saunders. 2012, chapter 68

2. Adams and Victor Principles of Neurology. vol1 chapter 19

3. Arand, D., Bonnet, M., Hurnitz, T., Mitler, M., Rosa, R., and Sangal, R., b., (2005). The clinical use of the MSLT and MWT. Sleep 28(1), 123-44

4. Ohayon, M. M. (2008). From wakefulness to excessive sleepiness: What We Know and still need to know. Sleep Med Rev, 12(2), 129-124

5. Roth, T., Roehrs, T., Carskadon, M., and Dement, W. C. (1989). Daytime sleepiness and alertness. In M. H. Kryger, T. Roth, and W. C. Dement (eds). Principles and practice of sleep medicine (pp. 14-23). Philadelphia: W. B. Saunders.

6. Robert B. Daroff, Gerald M. Fenichel: Bradleys Neurology in Clinical Practice. vol3. Philadelphia, Saunders. 2012, chapter 68

7. Adams and Victor Principles of Neurology. vol1 chapter 19

8. Arand, D., Bonnet, M., Hurnitz, T., Mitler, M., Rosa, R., and Sangal, R., b., (2005). The clinical use of the MSLT and MWT. Sleep 28(1), 123-44

9. Ohayon, M. M. (2008). From wakefulness to excessive sleepiness: What We Know and still need to know. Sleep Med Rev, 12(2), 129-124

10. Roth, T., Roehrs, T., Carskadon, M., and Dement, W. C. (1989). Daytime sleepiness and alertness. In M. H. Kryger, T. Roth, and W. C. Dement (eds). Principles and practice of sleep medicine (pp. 14-23). Philadelphia: W. B. Saunders.

فصل

۲۲

اختلالات وابسته به مواد

**Disorders Related to Alcohol
and Chemical Agents**

سطح خونی	اختلالات مورد انتظار
۵۰۰-۱۵۰ mg/dl	سرخوشی یا احساس ملالت، احساس شرم یا احساس انقباض درونی، مهربانی یا منطقی بودن، اختلال تمرکز، قضاوت و اختلال مهار جنسی
۱۵۰-۲۵۰ mg/dl	کندی تکلم، راه رفتن آتاکسیک، دوپینی، تهوع، افزایش ضربان قلب، خواب آلودگی، خلق ناپایدار یا حملات ناگهانی خشم یا اعمال مخالف اصول اجتماعی
۳۰۰ mg/dl	استوپور تبدیل شونده به مجادله و بیان کلمات بی ربط، تنفس سنگین (heavybreathing)، استفراغ
۴۰۰ mg/dl	کما
۵۰۰ mg/dl	فلج تنفس

■ مسمومیت پاتولوژیک^(۱)

به معنی تهییج ناگهانی و بیش از حد، به همراه رفتارهای خشن، حتی بعد از خوردن مقدار کم الکل است. حملات، چند دقیقه تا چند ساعت به طول می انجامند و با خواب خاتمه می یابند. این گونه بیماران بعد از خواب نسبت به حادثه آمیزی دارند. در طی حملات ممکن است هذیان، توهم و حتی آدمکشی^(۲) رخ دهد.

■ خاموشی الکلی^(۳)

وضعیتی است که در آن فرد علی رغم این که در دوره مسمومیت، هوشیار بوده اما نسبت به حوادث آن زمان فراموشی دارد. این وضعیت ممکن است چندین ساعت طول بکشد و سپس بهبود یابد. علت آن نیز مشخص نیست.

■ اسمولالیتی در بیماران الکلیک

اتانول باعث افزایش اسمولالیتی خون می شود، به طوری که به ازای صد میلی گرم اتانول در هر سی سی خون، اسمولالیتیه حدود ۲۲ میلی اسمول در لیتر، افزایش می یابد، اما به دلیل عدم شیفت آب، این اسمولالیتیه علامتی ایجاد نمی کند. با وجود این در هر بیمار که اسمولالیتیه سرم بیش از مقدار محاسبه شده براساس سدیم، گلوکز و اوره سرم باشد، باید به مصرف بیش از حد اتانول فکر کرد.

درمان

درمان بیماران دچار مسمومیت با اتانول، شبیه درمان مسمومیت با سایر داروهای تضعیف کننده سیستم اعصاب مرکزی است^(۴).

بر طبق آمار، به طور کلی ۷٪ از افراد بالغ در ایالات متحده و از جوانان آن کشور معتاد به الکل هستند. میزان مرگ و میر سی از مصرف اتانول در ایالات متحده، سالیانه بیش از یکصد نفر است که این میزان مرگ و میر حدود ۵٪ از کل مرگ و میر در این کشور را تشکیل می دهد. در کشور ایران آماری از مصرف این ماده در دست نیست. اما با توجه به مسایل نگی و منع قانونی و شرعی قطعاً میزان اعتیاد به این ماده از کمتر است.

مسمومیت با اتانول

اثر اتانول در چندین سطح سیستم عصبی و نوروترانسمیترها فصوص سیستم گابا و گلوامات شناخته شده است. برای اد یک مسمومیت خفیف در یک فرد بالغ، باید حداقل ۵۰ (تقریباً دو OZ) از اتانول ۱۰۰٪ توسط فرد، مصرف شده (هر OZ تقریباً معادل ۲۸/۳۵ گرم است). تظاهرات ناشی مسمومیت با اتانول نه تنها بستگی به سطح خونی آن، بلکه سرعت ایجاد این سطح خونی (حاد یا تدریجی)، به میزان مل فرد و سابقه مصرف الکل دارد. به طور کلی علائم مومیت زمانی که سطح خونی به سرعت ایجاد شده باشد و قه مصرف الکل وجود نداشته باشند شدیدتر است و در سطح نی کمتری ایجاد می شود.

علائم و نشانه های اولیه ناشی از مسمومیت حاد با اتانول شامل سرخوشی، اختلالات خلق، اختلال در رفتارهای نمایی، آتاکسی خفیف، نیستاگموس، دیزآرتری، فروختگی، افزایش ضربان قلب و اتساع مردمک است. با ایش سطح خونی اتانول، علائم تضعیف سیستم عصبی کزی شامل کما، هیپوگلکسمی، اختلال تنفس و افت فشار ن ظاهر می شود.

در بیماران الکلیک که با استوپور مراجعه می کنند علاوه بر مومیت حاد، باید به فکر تشخیص های دیگری مانند هماتوم بدورال، مننژیت و هیپوگلکسمی نیز باشیم.

در جدول ۲۲-۱ زیر علائم و نشانه های مسمومیت با اتانول سطوح مختلف خونی آن بیان شده است:

(۱) Pathologic intoxication

(۲) Homicide

(۳) Alcoholic blackout

(۴) CNS Suppressant

مرگ بیمار، معمولاً در اثر اسیدوز تنفسی و اسیدوز متابولیک می باشد. هیپوولمی، لال اسید - باز، اختلال الکترولیتی و اختلال درجه حرارت بدن این بیماران نیاز به توجه ویژه دارد.

در صورت عدم اطلاع از میزان قندخون، می توان گلوکز ۵۰٪ همراه تیامین به صورت وریدی تجویز کرد. به دلیل این که با اتانول سریع است، لاواژ معده کمکی نمی کند. در حال حاضر تنها عامل شناخته شده که باعث تسریع در متابولیسم ال و دفع آن می شود فروکتوز است اما گفته می شود مصرف باعث ایجاد اختلال در دستگاه گوارشی، اسیدوز لاکتیک و رز اسمویتیک می شود. استفاده از همدیالیز و یا دیالیز پریتونئال موارد زیر توصیه می شود:

- ۱- غلظت خونی اتانول بیش از ۶۰۰ میلی گرم در دسی لیتر
- ۲- اسیدوز شدید
- ۳- مصرف همزمان متانول، اتیلن گلیکول و یا سایر داروهای قابل دیالیز
- ۴- در کودکان دچار مسمومیت شدید.

۱ سندرم ورنیکه - کورساکوف

اگرچه این دو سندرم از نظر پاتولوژیک شبیه به هم هستند اما ظر کلینیکی دوسندرم مجزا محسوب می شوند. سندرم ورنیکه فرم کامل آن شامل تریاد اختلالات چشمی، آتاکسی راه رفتن متلال متلال است. از طرفی سندرم کورساکوف نوعی اختلال ال است که در آن اشکال در حافظه ذخیره ای در یک بیمار شیار دیده می شود. هر دو سندرم فوق ناشی از کمبود تیامین تند و ممکن است به جز در بیماران الکلیک در سایر موارد سوء به به دلایل دیگر نیز دیده شوند.

در بیماران الکلیک معمولاً هر دو سندرم فوق به صورت م دیده می شوند. انسیدانسن سندرم ورنیکه - کورساکوف دقیقاً مشخص نیست اما گفته می شود در جنس مذکر قدری بیشتر و شروع آن بین ۳۰ تا ۷۰ سالگی است.

بیماری اغلب، با آتاکسی و علائم چشمی شروع می شود و ف چند روز تا چند هفته به گیجی^(۱) منتهی می شود.

۱- اختلالات چشمی

تشخیص سندرم ورنیکه عمدتاً بر پایه علائم چشمی این اران است. این علائم به ترتیب شیوع شامل موارد زیر هستند:

الف: نیستاگموس که هم افقی و هم عمودی است.

ب: ضعف یا فلج عضلات رکتوس خارجی.

ج: ضعف یا فلج حرکات کنژوگ چشمها.

البته معمولاً این علائم به صورت توأم در بیمار دیده می شوند.

۳- اختلالات متال

در بیش از ۹۰٪ بیماران دیده می شود. این علائم شامل عدم تمرکز، بی تفاوتی، کاهش تکلم خودانگیز^(۳)، دیس اوربانتاسیون، اختلال حافظه و لتاژری است. استوپوروکما غیرمعمول است، اگرچه در مراحل پیشرفته در صورت عدم درمان ممکن است دیده شود. در کمتر از ۱۰٪ بیماران ممکن است علائم متال دیده نشود.

در بیماران دچار سندرم ورنیکه - کورساکوف، اغلب سایر علائم سوء تغذیه نظیر تغییرات پوستی، قرمزی زبان و نیز بیماری کبدی دیده می شود. علائم دیگر شامل درگیری سیستم اتونوم، تاکی کاردی حاد، تنگی نفس حین فعالیت و کاهش فشار خون وضعیتی^(۴) نیز به صورت شایعی دیده می شود.

• سندرم کورساکوف

به دنبال تجویز تیامین به بیمار دچار سندرم ورنیکه، بیمار سریعاً هوشیار شده و علائم اختلال متال از بین می رود و تنها اشکال باقیمانده، اختلال در حافظه ذخیره ای^(۴) یعنی سندرم کورساکوف است. اختلال حافظه در این سندرم، هم به صورت آنتروگرا (اختلال در کسب اطلاعات جدید) و هم به صورت رتروگرا (اختلال در یادآوری حوادث ماهها یا سالهای گذشته) می باشد. اختلال حافظه رتروگرا معمولاً به صورت ناقص است. از علائم دیگر این بیماران افسانه سرایی^(۵) و عدم وجود آگاهی نسبت به اختلال حافظه خود است.

درمان سندرم ورنیکه - کورساکوف

اساسی ترین درمان، استفاده از تیامین به مقدار ۵۰ تا ۱۰۰ میلی گرم روزانه به صورت وریدی و یا عضلانی است. علت استفاده از تزریق وریدی و یا عضلانی، اختلال در جذب تیامین از طریق دستگاه گوارشی در بیماران الکلیک است. از آنجایی که کاهش منیزیم خون در این بیماران ممکن است درمان با تیامین را با شکست مواجه سازد لذا به همراه سایر ویتامین ها باید به بیمار منیزیم نیز داده شود. با درمان تیامین، اختلالات چشمی بیمار (به خصوص فلج gaze و رکتوس خارجی) ظرف چند ساعت بهبود می یابد و در عرض یک هفته علائم چشمی برطرف می شود. گیجی (کنفوزیون) بیمار نیز ظرف چند ساعت یا چند روز شروع به بهبود می کند و ظرف یک ماه برطرف می شود ولی در ۸۰٪ بیماران

(۲) spontaneous Speech

(۳) ortostatic hypotention

(۴) Retentive memory

(۵) Confabulation

(۱) confusion

دل حلقه به شکل امتری کورساکوف رقی می ماند. آتاکسی
ب چند روز بهتر می شود ولی بهبودی کامل فقط در ۵۰٪
آن دیده می شود. گفته می شود در ۳۵٪ از بیماران، آتاکسی
گاه بهبود نمی یابد.

دژنراسانس مخچه ای در بیماران الکلیک

دژنراسانس کورتیکال مخچه ای ممکن است در بیماران
یک دچار سوء تغذیه بدون وجود هم زمان سندرم ورنیکه-
ساکوف، دیده شود.

علامت اصلی در این حالت عدم تعادل تنه به همراه اختلال
راه رفتن است. آتاکسی اندام های فوقانی کمتر بارز است و
تاگموس و دیزارتری نادر می باشد.

از نظر پاتولوژیک ورمیس فوقانی و قدامی همیشه درگیر
ت و در آن تخریب سلولی و گلیوز در لایه سلول های مولکولار،
ولار و به خصوص سلول های پورکنز دیده می شود. آتاکسی
اران با قطع مصرف الکل و اصلاح وضعیت تغذیه توقف و یا
ود می یابد.

۱ پلی نوروپاتی الکلی

اغلب به صورت مجزا و گاهی هم همراه با سایر عوارض الکل
خصوص سندرم ورنیکه - کورساکوف دیده می شود. نوروپاتی
سی از مصرف الکل به صورت یک نوروپاتی حسی - حرکتی،
ستال و سمیتریک با شروع تدریجی است.

شایع ترین سمپتوم های بیمار شامل درد سوزشی و پارستزی
دیستال اندام ها به همراه کرامپ های عضلانی (به خصوص
ساق پا) است.

شایع ترین علائم بیمار در معاینه شامل اختلال حس
ماش و از بین رفتن رفلکس آشیل است. سایر علائم شامل
لکسی منتشر و ضعف عضلات دیستال و پروکسیمال است
در اندام های تحتانی بارزتر می باشد. در بعضی مواقع اختلال
نوم به صورت بی اختیاری ادرار و مدفوع، افت فشار خون، افت
جه حرارت بدن، آریتمی قلبی و اختلال تعریق و نیز اختلال
در بیمار دیده می شود. در بعضی بیماران درگیری یک عصب
عیطی^(۱) به خصوص عصب رادیال و یا پروئال با مکانیسم فلج
ماری^(۲) روی می دهد.

۲ آمبلیوبی ناشی از الکل

یک اختلال بینایی است که ظرف چند روز تا چند هفته
شرفت می کند و باعث ایجاد اسکوتوم مرکزی و یا ستروسکال
همراه رنگ پریدگی نیمه ای تمپورال دیسک می شود. دمیلینه
دن (به عنوان علت این عارضه) می تواند عصب اپتیک، کیاسما

۳ میلینولیز مرکزی پونس

CPM عارضه ای است که به دنبال اصلاح سریع سدیم دیده
می شود. این عارضه هم می تواند در بیماران الکلیک و هم بیماران
غیر الکلیک ایجاد شود.

تظاهرات بالینی شامل پاراپارزی و یا کوادری پارزی به همراه
علائم فلج کاذب بولبار^(۴) و اختلال سطح هوشیاری است که به
صورت حاد ایجاد می شود.

۴ بیماری مارکیافاوا - بیگنامی

بیماری مارکیافاوا بیگنامی تقریباً همیشه همراه با الکلیسم
است. علت بیماری دقیقاً مشخص نیست ولی در بیماران،
تخریب میلین در کورپوس کالوزوم و Commissure قدامی دیده
می شود. شروع علائم بیماری شامل تحریک پذیری، رفتارهای
تهاجمی و گیجی است که به دنبال آن بیمار دچار آبولیا و علائم
آزاد شدن لوب فرونتال^(۵) می شود. در MRI آتروفی کورپوس
کالوزوم به همراه آتروفی کورتیکال و ساب کورتیکال دیده
می شود.

۵ میوپاتی ناشی از مصرف الکل

میوپاتی ناشی از مصرف الکل بر سه فرم است:

۱- میوپاتی ساب کلینیکال: که شامل افزایش میزان CPK

سرم و تغییرات الکترومیوگرافیک است. در این فرم ممکن
است ضعف و کرامپ های متناوب عضلانی دیده شود.

۲- میوپاتی مزمن: ظرف چند هفته تا ماه ایجاد می شود و

با ضعف پیشرونده عضلات پروکسیمال به همراه نرمال
بودن رفلکس ها مشخص می شود. در این نوع میوپاتی درد
عضلانی وجود ندارد. قطع مصرف الکل و بهبود وضعیت
تغذیه ظرف چندماه باعث بهبودی بیمار می شود.

۳- رابدو میولیز حاد: رابدو میولیز حاد ناشی از مسمومیت با اتانول

است و به صورت ضعف عضلانی شدید و ناگهانی به همراه
درد عضلانی، تورم و میوگلوبینوری تظاهر می کند. اغلب به
همراه این حالت کاردیومیوپاتی الکلیک نیز دیده می شود.

۴ سندرم محرومیت از الکل

به مجموعه علائمی که به دنبال ترک یا کاهش ناگهانی در
مصرف الکل رخ می دهد، اطلاق می شود. برای ایجاد این سندرم،
سابقه مصرف مزمن الکل به مقادیر قابل ملاحظه یا وابستگی به

(۳) CPM (central pontine myelinolysis)

(۴) pseudobulbar palsy

(۵) frontal release phenomenon

(۱) mononeuropathy

(۲) Pressure palsy

گروه نیاز به درمان روانی

لازم است با توجه به این که الکل یک ماده ضعیف کننده سیستم عصبی مرکزی است، علائم سندرم محرومیت عمدتاً به تحریک سیستم عصبی مرکزی است. بنابراین بیمار دچار بی‌قراری، اضطراب، پرکاری سیستم اتونوم، کابوس و نوبی، علائم گوارشی، توهّم و تشنج می‌شود. این علائم از ۱۰ تا ۲۰ ساعت پس از ترک یا کاهش ناگهانی مصرف الکل شروع می‌شود و در عرض ۲ تا ۳ روز به اوج خود می‌رسد و در صورت بل بیمار پس از ۴ تا ۵ روز و گاهی بیشتر بهبود می‌یابد.

تشنج در سندرم محرومیت، پدیده شایعی است و به آن Rum fits گفته می‌شود. ۹۰٪ تشنجه‌ها در ۱ تا ۲ روز ترک الکل اتفاق می‌افتند. در این دوره بیمار به نور حساسیت و با تحریک نوری دچار حمله می‌شود. تشنجه‌ها معمولاً لیزه هستند و چندین بار رخ می‌دهند. در اکثر موارد پس از ۲۴ ساعت متوقف می‌شوند ولی ۲٪ بیماران ممکن است دچار استاتوس صرعی شوند. به محض ایجاد تشنج احتمال وز دلیریوم ترمنس نیز افزایش می‌یابد به گونه‌ای که بیش از ۱۰ درصد بیمارانی که دچار تشنج ناشی از ترک الکل شده‌اند، به مت دلیریوم ترمنس خواهند رفت. در دوره سندرم محرومیت، م‌ها به شکل بینایی، شنوایی و لامسه ممکن است رخ دهد. ح‌ترین شکل توهّم به صورت بینایی است ولی ممکن است م‌های شنوایی شبیه به بیماران اسکیزوفرنی نیز دیده شود. تشخيص این سندرم وجود تمامی علائم فوق ضروری است و در حقیقت براساس شدت سندرم، بیمار ممکن است ین علامت را با ترکیب‌های مختلف نشان دهد.

کرایتریای تشخیص سندرم محرومیت از الکل در جدول ۱ داده شده است.

ایترای تشخیص سندرم محرومیت از الکل (ICD - ۱۰)	
ی تشخیص سه علامت از علائم زیر لازم است:	
ترمور دست، زبان یا پلک‌ها	✓ سردرد
تعریق	✓ بی‌خوابی
تهوع، استفراغ	✓ بی‌حالی یا ضعف
تاکیکاردی یا هیپرتانسیون	✓ توهّمات گذرای بینایی، شنوایی یا لامسی
اضطراب	✓ توهّم یا هذیان
بی‌قراری روانی حرکتی	✓ تشنج گراندمال

۱) دلیریوم ترمنس

شدیدترین شکل سندرم محرومیت از الکل است. در این ست تقریباً تمامی علائم محرومیت در شدیدترین شکل خود ه می‌شود. ۲ تا ۴ روز پس از ترک الکل و اغلب در شرایطی که

(۱) Delirium tremens

بیمار به دلیل یک وضعیت طبی یا جراحی همزمان مانند تروما یا عمل جراحی بستری شده است، علائم گیجی، هذیان، توهّم، بی‌قراری، بی‌خوابی و پرکاری سیستم اتونوم ایجاد می‌شود. وجود بیماری‌های طبی همزمان، احتمال بروز آن را زیاد می‌کند. اختلالات متابولیک مانند هیپوگلیسمی، کتواسیدوز، هیپوناترمی، هیپوکالمی و هیپوکلسمی را در این بیماران همواره باید در نظر داشت. هر چند دلیریوم ترمنس در بیشتر موارد، خوش‌خیم و خودمحدودشونده^(۱) است ولی در بعضی موارد می‌تواند خطرناک و کشنده باشد. امروزه این وضعیت در حدود ۵٪ موارد کشنده است. بنابراین به عنوان یک وضعیت بحرانی پزشکی نیاز به توجه ویژه دارد.

اقدامات لازم در درمان سندرم محرومیت از الکل

با توجه به این که سندرم محرومیت می‌تواند در خفیف‌ترین حالت، فقط خود را با ترمور و بی‌قراری تا شدیدترین حالت به شکل دلیریوم ترمنس نشان دهد، درمان نیز متفاوت خواهد بود. اصول کلی درمان عبارتند از:

- ۱- این بیماران مستعد به آسیب‌های همراه مانند ضربه به سر، عفونت‌ها (پنومونی و مننژیت)، بیماری کبدی و پانکراتیت هستند. بنابراین جستجوی موارد فوق با سی‌تی‌اسکن مغز، گرافی سینه و پونکسیون لومبار (برحسب مورد)، ممکن است لازم شود.
- ۲- اصلاح آب و الکترولیت ضروری است. دهیدراتاسیون به دلیل تعریق و بی‌قراری مفرط و اختلال در قند و الکترولیت‌ها شایع است. در اصلاح هیپوگلیسمی و تجویز قند در بیماران الکلیک باید این مسئله را در نظر داشت که ممکن است در نتیجه این کار مقادیر باقیمانده ویتامین B_۱ با قند تجویز شده مصرف شود و سندرم ورنیکه کورساکف ایجاد یا تشدید شود و لذا لازم است همزمان ۱۰۰ میلی‌گرم تیامین داخل وریدی و یا عضلانی داده شود. همچنین اصلاح هیپوناترمی به دلیل احتمال بروز سندرم CPM باید با احتیاط انجام شود. در موارد شدید، به دلیل بی‌قراری و تعریق مفرط، این بیماران ممکن است روزانه تا ۵ لیتر مایع نیاز داشته باشند که لازم است حداقل ۱/۵ تا ۲ لیتر آن به شکل سرم نرمال سالین باشد.

۲- اعتیاد به مواد مخدر

واژه‌های Opiate^(۳) و Opioid^(۴) از واژه Opium^(۵) گرفته شده است که به معنای عصاره خشخاش^(۶) است و حاوی تقریباً ۲۰ نوع آکالوئید و از جمله مرفین است.

(۲) self limited

(۳) افیون

(۴) شبه افیون

(۵) ترپاک

(۶) Papaver Somniferum

تعداد زیادی مواد شبه افیونی صنعتی ساخته شده‌اند که جمله
 بدین^(۱)، متادون^(۲) و پروپوکسی فن^(۳). آنتاگونیست‌های
 عی مواد شبه افیونی نیز به منظور درمان وابستگی به مواد
 نئ و مسمومیت با مقادیر بالای آنها ساخته شده‌است. این
 نئ‌یست‌ها عبارتند از: نالوکسان^(۴)، نالتروکسان^(۵)، نالورفین،
 یرفان و آپومرفین.
 ترکیباتی نیز با فعالیت توأم آگونیست و آنتاگونیست
 اخته شده‌است که عبارتند از: پنتازوسین، بوتور فانول^(۶) و
 نورفین^(۷).

خصوصیات بالینی

مواد افیونی را می‌توان به طور خوراکی، استنشاقی، تزریق
 صی یا زیرجلدی مصرف کرد. مواد افیونی به دلیل اثرات
 نه‌آوری که در مصرف کننده ایجاد می‌کنند (به خصوص در
 ردی که از طریق وریدی مصرف می‌شوند) از لحاظ ذهنی
 یادآور هستند.

نشانه‌های همراه عبارتند از: احساس گرما، سنگینی اندام‌ها،
 یکی دهان، خارش صورت (به خصوص بینی) و برافروختگی
 سورت. متعاقب سرخوشی اولیه، یک دوره حالت رخوت پیدا
 شود که در اصطلاح معتادین چرت^(۸) نامیده می‌شود. در کسانی
 تجربه‌ای با مواد افیونی نداشته‌اند این مواد ممکن است تهوع
 ستفرغ ایجاد کنند.

اثرات جسمانی مواد افیونی و شبه افیونی عبارتند از: تضعیف
 سنی، انقباض مردمک، انقباض عضلات صاف (شامل رحم و
 حاری صفراوی)، بی‌وسست و تغییر در فشارخون، ضربان قلب و
 ای بدن. مصرف مقدار بالای این مواد سبب کما، دپرسیون
 نسبی و مردمک‌های نوک سنجاقی (اما دارای واکنش به نور)
 شود. شایع‌ترین و جدی‌ترین اختلال مربوط به مصرف مواد
 بونی، انتقال هیپاتیت و ایدز از طریق مصرف سوزن‌های آلوده
 نترک است.

مصرف مواد افیونی در برخی افراد موجب واکنش آلرژی
 دیوسنکراتیک می‌شود که در صورت عدم درمان کافی و فوری
 ، شوک آنافیلاکتیک، ادم ریوی و مرگ منجر می‌شود.

عارضه جانبی دیگر، تداخل ایدیوسنکراتیک بین مپردین و
 هارکنندگان مونوآمین اکسیداز^(۹) است که ممکن است موجب

تشخیص اعتیاد

با استفاده از نشانه‌هایی مثل انقباض مردمک‌ها، لاغری،
 اسکار و یا آبسه محل تزریق و در نهایت آنالیز شیمیایی صورت
 می‌گیرد. البته استثناء آن مپردین است که سبب ایجاد مردمک‌های
 گشاد و لرزش عضلانی می‌شود. یافتن مرفین و مشتقات آن در
 ادرار نشانه مصرف این مواد طی ۲۴ ساعت گذشته است.

سندرم محرومیت از مواد

قاعده کلی در مورد شروع و طول مدت علائم ترک این است
 که مواد کوتاه اثر معمولاً سندرم‌های کوتاه‌مدت و شدید اما مواد
 طولانی اثر سندرم‌های ترک طولانی ولی خفیف ایجاد می‌کنند.
 سندرم ترک مرفین و هروئین ظرف ۶ تا ۸ ساعت پس از آخرین
 مصرف و یا تجویز آنتاگونیست مواد مخدر (معمولاً به دنبال یک یا
 دو هفته مصرف مستمر) شروع می‌شود. سندرم ترک معمولاً طی
 روز دوم و سوم به اوج می‌رسد و ۷ تا ۱۰ روز پس از آن فروکش
 می‌کند اما برخی نشانه‌ها ممکن است ۶ ماه یا بیشتر ادامه یابند.

علائم ترک مواد افیونی شامل این موارد است: کرامپ‌های
 شدید عضلانی و دردهای استخوانی، اسهال شدید، کرامپ‌های
 شکمی، آبریزش از بینی، اشک‌ریزش، سیخ شدن موها، خمیازه
 کشیدن، تب، اتساع مردمک، افزایش فشارخون، تاکی کاردی و
 بی‌نظمی درجه حرارت بدن (کاهش و یا افزایش آن) بی‌قراری،
 تحریک‌پذیری، افسردگی، لرزش، ضعف، تهوع و استفراغ.

علائم قطع به ندرت باعث مرگ می‌شود (در شیرخواران
 ممکن است سبب مرگ شود). نشانه‌هایی نظیر بی‌خوابی، ضعف
 و درد عضلات، برادی کاردی، بی‌نظمی حرارت بدن و میل شدید
 برای مواد افیونی ممکن است تا ماه‌ها پس از ترک ادامه یابند.
 در هر مقطعی از سندرم قطع، تزریق یک واحد مرفین یا هروئین
 تمام نشانه‌ها را برطرف می‌کند.

درمان

درمان مصرف بیش از حد^(۱۰)

در بزرگسالان، درمان در مواقع دپرسیون تنفسی شامل
 حمایت‌های تنفسی و تجویز نالوکسان (۰/۷ mg / ۷۰ kg) به
 صورت وریدی) است. تجویز این دارو به فواصل ۵ دقیقه ۱-۲ بار
 قابل تکرار است و متعاقب آن بهبودی وضعیت تنفسی و برگشت
 انقباض مردمک‌ها دراماتیک می‌باشد. در صورت عدم وجود مشکل
 تنفسی مقادیر کمتر (۰/۴ تا ۰/۸ میلی گرم) داده می‌شود. اگر اپیوم
 به صورت خوراکی استفاده شده باشد، لاواژ معده مفید خواهد بود.
 این اقدام حتی چند ساعت پس از خوردن، ممکن است مؤثر باشد

(۱) Demerol
 (۲) Dolophine
 (۳) Darvon
 (۴) Narcan
 (۵) Revia
 (۶) Stadol
 (۷) Buprenex
 (۸) Nodding of
 (۹) MAOIs

این گروه دارویی (آفتامین و دکسترو آفتامین) از محرک های قوی سیستم عصبی هستند و موجب افزایش فشار خون، تحریک تنفس و کاهش اشتها می شوند.

علائم مسمومیت با آنها به صورت بی قراری، افزایش فعالیت کلامی و حرکتی، لرزش، و بی خوابی است. مسمومیت شدید ممکن است موجب توهم، هذیان و تغییرات خلق و تفکر شود و در این صورت ممکن است از اسکیزوفرنی پارانوئید غیر قابل افتراق گردد. واسکولیت و خونریزی داخل مغزی و تحت عنکبوتیه ناشی از آفتامین از عوارض نادر مسمومیت مزمن با این دارو است ولی پس از مسمومیت حاد نیز ممکن است رخ دهد. پاتوژن ضایعه عروقی مشخص نیست (هم وازواسپاسم و هم آرتريت گزارش شده است).

مصرف طولانی مدت آفتامین موجب درجه بالایی از تحمل و وابستگی روانی می شود و در نتیجه محرومیت از آن پس از مصرف خوراکی یا تزریق داخل وریدی، با خواب طولانی و به دنبال آن بیداری با ولع بسیار زیاد به غذا و احساس خستگی و افسردگی شدید همراه است.

درمان مسمومیت به صورت قطع مصرف آفتامین و تجویز داروهای آنتی پسیکوتیک است. اگر فشار خون به شدت بالا رود می توان از نیتريت ها بهره برد.

۳-۳- متیل فنیدات (ريتالين)

مشابه دکسترو آفتامین است و در درمان ناركولپسی کاربرد دارد و نیز مانند آفتامین به طور پارادوکسیکال در درمان بچه های بیش فعال^(۱) به کار می رود.

۳-۳- مواد و داروهای توهم زا و روانگردان

اثرات این مواد و داروها عمدتاً به شکل اختلال درک، خلق و تفکر می باشد. این گروه از مواد شامل: کوکائین، حبشش، فن سیکلیدن، مسکالین، پسیلوسین و لیسریژیک اسید دی اتیلامید است.

• کوکائین

ایجاد احساس هوشیاری و سرخوشی و راحتی می کند. طول مدت اثرات کوکائین نسبتاً کوتاه است لذا مصرف مکرر آن برای ایجاد اثر مداوم الزامی است. کوکائین خواص اعتیاد آور قوی دارد. محرک و mood elevator است و مصرف مکرر آن، هم تحمل و هم حساسیت به اثرات مختلف آن ایجاد می کند که در افراد مختلف متفاوت است. این ماده عمدتاً وابستگی روحی می دهد و علائم وابستگی فیزیکی آن کم است. رایج ترین و کم خطرترین فرم مصرف آن استنشاقی است و روش تزریقی، خطرناک ترین روش استفاده از آن می باشد.

• درمان اعتیاد به مواد مخدر

ترک و سم زدایی

متادون یک ماده مخدر مصنوعی (شبه افیونی) است که از خوراکی قابل مصرف است و می توان آن را جانشین مواد فیونی، به نسبت ۱ میلی گرم متادون برای ۳ میلی گرم مورفین، ۱ میلی گرم هروئین یا ۲۰ میلی گرم میریدین نمود. چون متادون طولانی مدت دارد و به صورت خوراکی مؤثر است به بیمار دو تا سه روز از راه خوراکی داده می شود. مقدار ۱۰۰-۲۰۰ میلی گرم در وعده برای فرو نشانیدن علائم ناشی از ترک کافی خواهد بود. از ۳-۵ روز این مقدار کاهش می یابد و در دوره مشابهی قطع شود. روش دیگر که احتمالاً از متادون کمتر مؤثر است استفاده لونیدین ۰/۲ تا ۰/۶ میلی گرم ۲ بار در روز به مدت یک هفته است تا فشار ناشی از این دارو ممکن است ایجاد مشکل کند.

درمان های دیگر شامل روش سم زدایی سریع تحت بیهوشی می است. این تکنیک شامل تجویز مقادیر افزایش یافته ای از گونیست رستپورهای ایپوئیدی (شامل نالوکسان یا نالتروکسان) عرض چند ساعت است. همزمان تظاهرات اتونوم و سندرم های سی از ترک، با انفوزیون پروپوفل یا داروهای مشابه سرکوب شود. بلافاصله پس از بیهوشی کلونیدین و خواب آورها (باتیوها) داده می شود. مصرف نالوکسان چند روز تا چند هفته، از ترخیص از بیمارستان ادامه می یابد.

درمان های دیگر شامل استفاده از داروهای Bupernorphine، Cyclozocin است. بوپرنورفین در درمان یاد به هروئین و کوکائین استفاده می شود. این دارو هم اثرات نیست و هم آنتاگونیست ایپوئید دارد. بر اساس تجربیات وری و تجربه در تعداد اندکی از معتادین، در درمان وابستگی زمان به کوکائین و ایپوئیدها ممکن است مؤثر باشد. این دارو تواند به صورت زیربانی نیز استفاده شود.

روان درمانی

طیف کامل روش های روان درمانی شامل روان درمانی سادی، رفتار درمانی، رفتار درمانی شناختی، خانواده درمانی، های حمایتی (نظیر معتادین گمنام) و آموزش مهارت های ناعی همگی در بیمارانی به کار می روند.

• محرک ها

داروهایی که به طور اولیه به صورت محرک سیستم عصبی می کنند، مصارف درمانی نسبتاً محدودی دارند. برخی از سادی این گروه مثل آفتامین، بیشتر مورد سوء استفاده قرار گیرند ولی مسمومیت با دیگر مواد این دسته نیز غیر شایع نیست.

عصبی‌دار. اثرات مسمومیت آن شبیه LSD و دیگر توهم‌زاها است و می‌تواند اسکیزوفرنی حاد ایجاد کند که چند روز تا یک هفته یا بیشتر ادامه می‌یابد.

۴. اکستازی^(۳)

مسمومیت ناشی از مصرف اکستازی در میهمانی‌های شبانه افزایش یافته است. به نظر می‌رسد اکستازی موجب آزاد شدن سروتونین و دوپامین در مغز می‌شود و موجب خلق بالا مشابه کوکائین می‌شود. تشنج، خونریزی مغزی و سایکوز در مصرف کنندگان این ماده گزارش شده است.

۵. مسکالین، LSD، سیلوسایبین^(۴)

این مواد اثرات بالینی مشابه در مقادیر مشابه دارند. اختلالات ادراکی^(۴) مهم‌ترین عارضه آنها است. مصرف‌کننده‌های این مواد دچار توهم‌های بینایی بسیار آشکار و همین‌طور احساس تغییراتی در شکل و رنگ اشیاء، خواب‌های آشفتگی و غیرمعمول، احساس بیگانگی شخص نسبت به خود^(۵) و افزایش حساسیت به محرک‌های صوتی می‌شوند ولی توهم شنوایی بسیار ناشایع است. علائم جسمی شامل گیجی، تهوع، پارسازی، کاهش دید و علائم تحریک سمپاتیک مثل اتساع مردمک‌ها، سیخ‌شدن موها، افزایش درجه حرارت و تاکی‌کاردی جزء علائم برجسته هستند و همچنین علائم دیگر مثل افزایش رفلکس‌ها عدم هماهنگی در حرکات و اختلال تعادل در اثر مصرف این مواد ایجاد می‌شود.

تحمل به اثرات LSD، مسکالین و سیلوسایبین D سریعاً ایجاد می‌شود (حتی با مصرف یک‌بار در روز) و ایجاد تحمل در یکی باعث ایجاد تحمل به دو ماده دیگر نیز می‌شود. وقتی داروها قطع شوند تحمل سریعاً از بین می‌رود. این مواد وابستگی فیزیکی ایجاد نمی‌کنند و لذا اعتیاد ایجاد نمی‌شود هر چند بیمار وابستگی روانی به آنها پیدا می‌کند. استفاده از این مواد باعث ایجاد یکسری عوارض جدی به شکل حملات پانیک و همین‌طور سایکوز طولانی مدت مشابه اسکیزوفرنی پارانوئید می‌شود. مصرف طولانی مدت این داروها باعث آسیب دائمی به سیستم عصبی نمی‌شود.

خون‌ریزی داخل مغزی، خون‌ریزی subarachnoid انفارکتوس ایسکمیک مغزی ممکن است در نتیجه مصرف و کائین روی دهد. انفارکتوس ایسکمیک مغزی شایع‌ترین نوع کته مغزی در اثر مصرف این ماده است و به دلیل وازواسپاسم ششی از آن رخ می‌دهد. گاهی مصرف کوکائین باعث سندرمی یه آنسفالوپاتی هیپرتانسیو می‌شود. رابدومیولیز، نارسایی کبد، اختلال انعقادی منتشر داخل عروقی (DIC) و سقط ر مصرف‌کننده‌های کوکائین می‌تواند ایجاد شود. اضطراب، نملات پارانوئید و سایکوز ممکن است در عرض چند ساعت مصرف کوکائین ظاهر و بهترین درمان آن هالوپریدول است. کوکائین شایع‌ترین ماده‌ای است که سوء مصرف آن تشنج می‌دهد و درمان آن استفاده از بنزودیازپین‌ها است. در مسمومیت شدید با کوکائین که باعث کما می‌شود، درمان شبیه مسمومیت با باربیتورات‌ها است.

۶. ماری‌جوانا (حشیش)

از گیاه شاه‌دانه هندی مشتق می‌شود. مصرف حشیش در حمل معکوس ایجاد می‌کند به این معنا که به تدریج رض ناخواسته کاهش می‌یابد بدون اینکه اثرات محرک آن کم دلی با مصرف مزمن نسبت به سرخوشی آن نیز تحمل ایجاد شود و وابستگی روانی به آن به وجود می‌آید. اثرات حشیش بی به صورت سیگار مصرف می‌شود سریع و گذرا است.

با مقادیر کم حشیش علائمی شبیه مسمومیت خفیف با الکل و آب‌آلودگی، سرخوشی، اختلال درک رخ می‌دهد اما با افزایش دار مصرف، اثرات آن شبیه به LSD می‌شود و برای چند ساعت مکن است فرد را ناتوان کند. حشیش با مقادیر زیاد خواب‌آلودگی شدید ایجاد می‌کند ولی مرگ، به ندرت با آن گزارش شده است. ات خفیف ضدتهوع و ضداستفراغ ماری‌جوانا همراه با حالت رخوشی آن باعث شده که از آن به عنوان یک دارو در کاهش ات‌جانبی شیمی درمانی در بیماران سرطانی استفاده شود.

۷. فن‌سیکلیدین^(۱)

به صورت پودر و سیگار استفاده می‌شود. PCP به عنوان یک توهم‌زا هم اثرات تحریکی و هم اثرات مخدر در سیستم

(۱) PCP

(۲) Ecstasy- MDMA - Methylene Dioxy- Methamphetamine

(۳) psilocybin

(۴) perceptual

(۵) depersonalization

منابع

1- Allan H. Ropper, Robert H. Brown: ALCOHOL AND ALCOHOLISM: Adams and Victor Principles of Neurology, 8th Ed. McGraw-Hill, 2005, pp1004-1015

2- Allan H. Ropper, Robert H. Brown: Disorders of the nervous system due to drugs, toxins and other chemical agents: Adams

and Victor Principles of Neurology, 8th Ed. McGraw-Hill, 2005, pp1016-1030

3- Lewis P. Rowland: Alcoholism: Merritt's Neurology, 11th Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2005, pp1151-1161

فصل

۲۳

اختلالات تکاملی سیستم
عصبی

CNS Developmental Disorders

بسته به زمان ایجاد اختلال و شدت آن، میزان نقص ایجاد شده از بسیار خفیف تا بسیار شدید می تواند متغیر باشد.

مراحل تشکیل سیستم عصبی عبارت است از:

۱. تشکیل لوله عصبی^(۱۰)
 ۲. تقسیم میتوزی نوروبلاست ها
 ۳. آپو تو ز نوروبلاست های زاید
 ۴. مهاجرت نوروبلاست ها
 ۵. رشد آکسون ها و دندریت ها
 ۶. ایجاد پالریزاسیون نورونی (غشای نورون ها بار الکتریکی به خود می گیرند).
 ۷. تشکیل سیناپس ها
 ۸. ساخته شدن نوروترانسمیترها
 ۹. میلینه شدن آکسون ها
- در ادامه در مورد هر مرحله و نقایص احتمالی ناشی از آن به اختصار توضیح داده می شود:

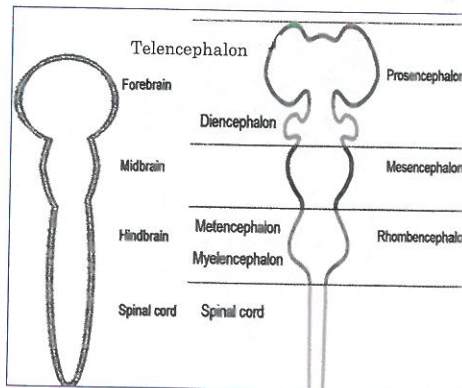
۱- تشکیل لوله عصبی

این مرحله در هفته ۱ تا ۴ پس از لقاح صورت می گیرد و صفحه عصبی^(۱۱) به لوله عصبی تبدیل می شود. نقایص این مرحله از شایع ترین انواع نقص لوله عصبی است و از انواع آن می توان به آنسفالی^(۱۲) و منگو میلوسل^(۱۳) اشاره کرد. در آنسفالی، مغز قدامی و ساختارهای پوششی آن مانند مننژ و اسکالپ تشکیل نشده اند. منگو میلوسل معمولاً در انتهای لوله عصبی دیده می شود؛ در این حالت لوله عصبی و ساختارهای پوشش دهنده آن به خوبی تشکیل نشده اند و به صورت یک برجستگی پر از مایع در انتهای نخاع دیده می شوند. در صورتی که در داخل این برجستگی فقط مایع CSF باشد به آن منگو میلوسل گفته می شود، ولی اگر بافت نخاع هم در آن دیده شود به آن منگو میلوسل اطلاق می شود. در میلوسل^(۱۴)، هیچ پوششی بر روی بافت نخاع وجود ندارد و بافت عصبی به صورت مستقیم دیده می شود.

۲- تقسیم میتوزی نوروبلاست ها

در این مرحله، نوروبلاست ها با تقسیم میتوز افزایش می یابند. اختلال در این مرحله موجب عوارضی مانند هیپوپلازی مخچه^(۱۵) یا هیپوپلازی تمام مغز^(۱۶) و میکروسفالی ناشی از آن می شود.

کامل سیستم عصبی با نورولاسیون^(۱) شروع می شود. در حله لوله عصبی به قسمت های مختلف سیستم عصبی می یابد. در حین تکامل، لوله عصبی به سه قسمت اصلی می شود: مغز قدامی^(۲)، مغز میانی^(۳) و مغز خلفی^(۴).
مغز قدامی شامل تین سفال^(۵) و دیانسفال^(۶) است. دیانسفال موس، هیپوتالاموس، ساب تالاموس و اپیتالاموس کیل شده است و تلسفال یا سرپروم شامل کورتکس، ماده و هسته های قاعده ای است (شکل ۱-۲۳).



شکل ۱-۲۳: تصویر شماتیک مغز در مراحل اولیه تکامل

۱-۲۳-۲۳: تصویر شماتیک مغز در مراحل اولیه تکامل

بهترین راه برای درک نقایص مادرزادی سیستم عصبی، متن مراحل تکامل سیستم عصبی است. بلوغ^(۳) سیستم بی دو جنبه مختلف را دربر می گیرد:

- الف- رشد^(۸) که بیشتر به رشد فیزیکی ارگان های مختلف سیستم عصبی در طول زمان مرتبط است.
- ب- توسعه^(۹) که بیشتر جنبه های فیزیولوژیک مانند: کارکرد متابولیک، رفلکس ها، تکامل حسی و حرکتی، زبان و رشد هوشی را دربر می گیرد.

در روند بلوغ سیستم عصبی، توالی زمانی کاملاً مشخص است و هر زمان که یکی از مراحل بلوغ دچار اختلال شود می تواند اختلال رشد یا توسعه ارگان های مغزی منجر شود. این اختلال تواند به دلیل یک علت فیزیکی مانند توکسین یا سایر علل مانند

- (۱) neurolation
- (۲) forebrain یا prosencephalon
- (۳) midbrain یا mesencephalon
- (۴) hindbrain یا rhombencephalon
- (۵) telencephalon
- (۶) diencephalon
- (۷) maturation
- (۸) growth
- (۹) development

(۱۰) neural tube

(۱۱) neural placode

(۱۲) anencephaly

(۱۳) meningocele

(۱۴) myelocoele

(۱۵) cerebellar hypoplasia

(۱۶) cerebral hypoplasia

در مرحله قبل تعداد زیادی نوروبلاست تولید شده است که لازم است در این مرحله، ۳۰ تا ۵۰٪ آنها به وسیله آپوتوز از بین برود. از بیماری‌های این مرحله می‌توان به بیماری اسپاینوموسکولار آنروفی^(۱) اشاره کرد. در این بیماری، به آن علت که مرحله آپوتوز نورون‌های حرکتی نخاع^(۲) در زمان مناسب متوقف نمی‌شود بلکه به صورت پیش‌رونده ادامه می‌یابد، تعداد نورون‌های حرکتی نخاع کمتر از حد معمول است و در نتیجه بسته به شدت ضایعه، ضعف حرکتی در سنین مختلف بروز می‌کند.

۴- مهاجرت نوروبلاست‌ها

در این مرحله، تمام نوروبلاست‌های تشکیل شده لوله عصبی مهاجرت می‌کنند تا قسمت‌های مختلف سیستم عصبی به صورت یک سیستم سه بعدی تشکیل شود. در صورت توقف در مهاجرت نوروبلاست‌ها، انواع بیماری‌های سیستم عصبی ایجاد می‌شود. برخی از بیماری‌های ایجاد شده در این مرحله عبارت است از:

- هتروترپوی زیر کورتکس^(۳): هنگامی رخ می‌دهد که مهاجرت نوروبلاست‌ها در ناحیه زیر کورتکس^(۴) متوقف می‌شود و در نتیجه بافت خاکستری مغز در ناحیه بافت سفید دیده می‌شود.
- لیسنسفالی^(۵): لیسنسفالی به معنای صاف بودن سطح کورتکس است. در اواسط دوره جنینی سطح کورتکس کاملاً صاف است و تنها شیار سیلین^(۶)، شیار کالکارین^(۷) و شکاف بین دو نیمکره تشکیل شده است و چین و شکنجه‌ای کورتکس در هفته‌های ۲۰ تا ۳۶ تشکیل می‌شود؛ در صورتی که در این مرحله نقصی ایجاد شود سطح کورتکس صاف خواهد ماند. همراه با اختلال فوق ممکن است ضخیم شدگی چین‌های مغزی^(۸) نیز دیده شود.

۵- رشد آکسون‌ها و دندریت‌ها

در مرحله مهاجرت، سلول‌های عصبی غیرتمایز یافته هستند؛ در این مرحله با تشکیل آکسون‌ها و دندریت‌ها سلول‌های عصبی تمایز می‌یابند. پیدایش آکسون‌ها پیش از دندریت‌ها صورت می‌گیرد و پس از پیدایش هم آکسون‌ها می‌توانند تا ۱۸۰ درجه تغییر جهت دهند، در صورتی که در مورد دندریت‌ها تغییر جهت یا چرخش

(۱) spinomuscular atrophy
(۲) motor neurons
(۳) subcortical heterotopia
(۴) subcortical
(۵) lissencephaly
(۶) sylvian fissure
(۷) calcarine fissure
(۸) pachygyria

که از لحاظ کروموزومی نرمال هستند. همچنین ممکن است موجب برخی بیماری‌های متابولیک مغزی^(۹) مانند لوکودیستروفی‌های مغزی شود.

۶- ایجاد پلاریزاسیون نورونی

پلاریزاسیون نورونی به دنبال شکل‌گیری کانال‌های یونی و پیش از تشکیل سیناپس‌ها ایجاد می‌شود و موجب بلوغ بیشتر سلول‌های عصبی می‌شود. اختلالات این مرحله موجب بروز انواع سندرم‌های تشنجی می‌شود.

۷- تشکیل سیناپس‌ها

به علت اینکه تشکیل دندریت‌ها و سیناپس‌ها کاملاً وابسته به هم هستند، معمولاً بیماری‌های این دو مرحله هم یکسان هستند. اختلال در این مرحله موجب بیماری‌هایی مانند سندرم فریاد گربه^(۱۰) می‌شود.

۸- ساخته شدن نوروترانسمیترها

هر نوع سلول عصبی نوروترانسمیترهای مخصوص به خود را تولید می‌کند، برای مثال نورون‌های حرکتی، استیلکولین و سلول‌های پورکنژ مخچه، گابا (GABA) تولید می‌کنند. به طور کلی نوروترانسمیترهای سیستم عصبی را به چهار گروه می‌توان تقسیم کرد:

- استیل کولین
- مونوآمین‌ها مانند دوپامین، نوراپینفرین، اپینفرین و سروتونین
- نوروپپتیدها مانند substance P، سوماتواستاتین و انکفالین‌ها^(۱۱)
- آمینواسیدهای ساده مانند آسپاراتات، گلوتامات، گلیسین و گابا

برخی از نوروترانسمیترها مانند آسپاراتات و گلوتامات در CNS تحریکی و برخی دیگر مانند گلیسین و گابا مهارتی هستند.

هیپوکسی در هنگام جنینی یا بدو تولد موجب کاهش تولید نوروترانسمیترها یا کاهش کارکرد آنها می‌شود؛ از طرفی آزاد شدن بیش از حد برخی نوروترانسمیترهای تحریکی مانند آسپاراتات یا گلوتامات موجب بروز اثر توکسیک آنها می‌شود.

انواع اختلالات متابولیسم^(۱۲) به علت اشتباهات در این مرحله ایجاد می‌شوند. عقب افتادگی ذهنی، تشنج و سندرم‌هایی مانند فنیل‌کتونوری از جمله بیماری‌هایی هستند که به علت اختلال در این مرحله ایجاد می‌شوند.

(۹) metabolic encephalopathies
(۱۰) cri du chat
(۱۱) Enkephalins
(۱۲) inborn errors of metabolism

اسپاستیسی عضلات و اختلال در راه رفتن: راه رفتن به صورت قیچی (۱۰) که در انواع فلج مغزی اسپاستیک دیده می شود. در این حالت به علت اسپاستیسی در ناحیه لگن و اندام های تحتانی، ناحیه ران از مفصل لگن flex می شود و عضلات adductor به هم نزدیک می شوند و حالتی مانند راه رفتن قیچی ایجاد می شود؛ همچنین به علت اسپاسم عضلات فلکسور پا (۱۱) بیمار بر روی نوک انگشتان پا راه می رود؛ مفصل ها به راحتی باز نمی شوند و به اصطلاح contracture دارند. فلج ممکن است در اندام فوقانی یا تحتانی غالب باشد.

در انواع دیگر فلج مغزی مانند آتاکسیک یا انواع دیسکینتیک علایم زیر دیده می شود:

- لرزش اندام ها (ترمور)
- اختلال تعادل
- راه رفتن آتاکسیک
- اختلالات حرکتی مانند کره (۱۲)، آتتوز (۱۳)، دیستونی (۱۴)، پرش های ناگهانی (۱۵) که باز هم ممکن است به صورت یکطرفه یا دوطرفه، در اندام فوقانی یا تحتانی دیده شود.
- سایر علایمی که در همه انواع ممکن است دیده شود عبارت است از:

- کاهش ضریب هوشی (در برخی موارد ضریب هوشی نرمال است).
- اختلال تکلم به صورت دیز آرتری
- مشکلات بینایی یا شنوایی
- تشنج
- درد
- اختلالات بلع
- بی اختیاری ادرار
- اختلالات رشد

تشخیص

اصل تشخیص بر اساس شرح حال است. در مواردی که اختلالات نورولوژیک از بدو تولد شروع شده، به صورت استاتیک است (پیشرفتی در علایم در طول زمان ایجاد نشده) و یا حتی به درجاتی بهتر شده باشد، حتما باید به فکر CP بود. از طرفی گرفتن سابقه فامیلی نیز بسیار مهم است، زیرا در صورت وجود

- میلیه نشین آکسون ها
 بسیاری از اختلالات متابولیک به علت نقص در این مرحله ایجاد می شود. هیپوتیروئیدیسم یک مثال کلاسیک برای این اختلالات است. برخی از لکودیستروفی ها هم مانند آدرنولوکودیستروفی (۱)، متاکروماتیک لکودیستروفی (۲) و Krabbe به علت نقص در این مرحله ایجاد می شوند. بسته به شدت بیماری، تظاهرات بیماری ممکن است در سنین مختلف بروز کند و برخلاف ضایعات ناشی از اختلال مهاجرتی، در صورتی که عامل اصلی برطرف شود، ضایعات این مرحله قابل برگشت است.

حال به بررسی چند نمونه از بیماری های نقص تکاملی رازیم.

فلج مغزی (۳)

فلج مغزی یا به اختصار CP معمولاً به علت آسیب ها یا زلات دوره جنینی ایجاد می شود اما می تواند در هر زمانی از سال اول رشد مغز نیز ایجاد شود. آسیب ایجاد شده می تواند ل مختلف سیستم عصبی مانند اعمال حرکتی، یادگیری، آری و دیداری را درگیر کند.

بولوژی

معمولاً علت ایجادکننده فلج مغزی، هیپوکسی مغز در دوران ی یا هنگام تولد است ولی در موارد زیادی علت ناشناخته می ماند. غالباً نوزادان نارس شانس بیشتری برای فلج مغزی

- در اوایل دوره کودکی فلج مغزی می تواند به علل زیر رخ دهد:
- خونریزی داخل مغزی
 - عفونت های مغزی مانند آنسفالیت ها و مننژیت ها
 - ترومای مغزی
 - عفونت های مادر در دوره بارداری مانند سرخجه (۴)
 - زردی شدید نوزادی

الایم بالینی

علایم بیماری می تواند بسیار متفاوت باشد؛ ممکن است لرفه یا دوطرفه، بسیار خفیف یا شدید، یا شدت بیشتر در اندام نانی یا فوقانی و یا با شدت مساوی در اندام ها باشد. بر اساس علایم چند فرم بالینی توصیف شده است که عبارتند از: فرم استیک (۵)، دیس کینتیک (۶)، آتاکسیک (۷)، هیپوتونیک (۸) و

- (۱) adrenoleukodystrophy
- (۲) metachromatic leukodystrophy
- (۳) cerebral palsy
- (۴) rubella
- (۵) spastic
- (۶) dyskinetic
- (۷) ataxic
- (۸) hypotonic

- (۹) mixed
- (۱۰) scissor gait
- (۱۱) foot
- (۱۲) chorea
- (۱۳) athetosis
- (۱۴) dystonia
- (۱۵) myoclonus

برای بررسی، لازم است آزمایش خون از نظر بررسی
ری‌های متابولیک انجام شود. همچنین MRI مغز،
تروانسفالوگرام و تست‌های بینایی، شنوایی و تست‌های
ختی باید درخواست شود.

زمان

درمان قطعی برای فلج مغزی وجود ندارد. هدف اصلی از
مات درمانی، کمک به بیمار برای داشتن زندگی مستقل و
شش علایم بیماری است. در درمان باید یک تیم درمانی
امل نورولوژیست، متخصص طب فیزیکی، فیزیوتراپیست،
اردرمان و کاردرمان همکاری داشته باشند و بر اساس عوارض
اری ممکن است به سایر متخصصین نیز نیاز باشد.

بیمار باید غذای کافی و مناسب (برای جلوگیری از مشکلات
رشی) دریافت کند و ورزش‌های مناسب جهت بازتوانی و
شش اسپاستیسیته انجام دهد. در مواردی ممکن است نیاز به
، سمک، عینک و ویلچر باشد.

از نظر دارودرمانی جهت کاهش اسپاسم می‌توان از باکلوفن
راکی یا تزریق سم بوتولینوم استفاده کرد. در مواردی که بیمار
نچ دارد باید از داروهای ضد تشنج مناسب کمک گرفت. در
ردی که contracture عضلانی وجود دارد می‌توان از جراحی
ی کاهش آن استفاده کرد.

میش‌آگهی

فلج مغزی، بیماری است که درمان قطعی ندارد و تا پایان
ر نیاز به مراقبت دارد. معمولاً در صورتی که مراقبت‌های
اشتی مناسب باشد طول عمر بیماران طبیعی است. این
کان ممکن است با افزایش سن توانایی‌هایی کسب کنند، اما
واره از هم سن و سالان خود عقب هستند.

۱- عقب ماندگی ذهنی^(۱)

عقب ماندگی ذهنی به پایین بودن کارکرد ذهنی و
ارت‌هایی که جهت زندگی روزمره نیاز است گفته می‌شود.
، افراد، IQ یا بهره هوشی زیر ۷۰ و محدودیت قابل توجه در
ار تطابق^(۲) مانند مهارت‌های ارتباطی و سایر مهارت‌های
م برای حفظ زندگی دارند. برای ارزیابی IQ از ابزارها و
شش‌نامه‌های بهره هوشی و جهت ارزیابی رفتار تطابقی
adaptive behavior rating scale استفاده می‌شود. بر
اس میزان IQ عقب ماندگی ذهنی به انواع زیر تقسیم می‌شود:

(۱) mental retardation

(۲) adaptive behavior

- متوسط^(۵): ضریب هوشی ۳۵ تا ۴۹
- خفیف^(۶): ضریب هوشی ۵۰ تا ۶۹
- مرزی^(۷): ضریب هوشی ۷۰ تا ۸۴

اتیولوژی

دلایل زیادی برای بروز عقب ماندگی ذهنی وجود دارد ولی
تنها در ۲۵٪ موارد علت آن مشخص می‌شود.

به طور کلی علل عقب ماندگی ذهنی عبارت است از:

- علل عفونی مانند عفونت CMV، روبلا، توکسوپلاسموزیس،
ایدز، لیستریا، آنسفالیت و مننژیت
- اختلالات کروموزومی مانند سندرم داون، پرادرویلی^(۸)،
آنجلمن^(۹)، سندرم X شکننده^(۱۰)
- علل محیطی مانند اختلالات تغذیه‌ای.
- اختلالات ژنتیکی و متابولیکی مانند آدنولکودیستروفی^(۱۱)،
فینیل کتونوری^(۱۲)، توبروز اسکروزیس^(۱۳) و بسیاری از
بیماری‌های متابولیک دیگر
- علل توکسیک مانند مسمومیت با سرب و جیوه یا مواجهه
با الکل، کوکائین و آمفتامین در دوره جنینی
- تروما در دوره جنینی، حین زایمان یا پس از تولد

درمان

هدف اولیه اقدامات درمانی آماده کردن کودک برای زندگی
مستقل است. ضروری است آموزش از دوران اولیه کودکی شروع
شود.

۳- اختلالات اندازه مجسمه

الف- میکروسفالی^(۱۴)

همان طور که از اسم آن پیداست حالتی است که در آن
اندازه محیط سر کمتر از نرمال است و در نتیجه عدم رشد
کافی مغز ایجاد می‌شود. میکروسفالی می‌تواند پیش از تولد
یا در سال‌های اولیه زندگی رخ دهد. مهم‌ترین علت، آن
دسته از اختلالات ژنتیکی است که موجب مختل شدن رشد

(۳) profound

(۴) severe

(۵) moderate

(۶) mild

(۷) borderline

(۸) Prader-Willi

(۹) Angelman

(۱۰) fragile X syndrome

(۱۱) adrenoleukodystrophy

(۱۲) phenylketonuria

(۱۳) tuberous sclerosis

(۱۴) microcephaly

مان

درمانی برای میکروسفالی وجود ندارد و اقدامات درمانی تدریجاً بر روی کاهش عوارض نورولوژیک متمرکز است. و ترابی، گفتاردرمانی و کاردرمانی از جمله درمان‌هایی هستند در کاهش عوارض مؤثر می‌باشند. درمان‌های ضد تشنج مان بیش‌فعالی از جمله درمان‌های کمک‌کننده هستند. سورت مواجهه با کودک مبتلا به میکروسفالی باید مشاوری که انجام شود تا احتمال تولد کودکی دیگر با میکروسفالی شش یابد.

ب- ماکروسفالی

در این حالت اندازه سر بزرگ‌تر از حد طبیعی است. ماکروسفالی به دو علت می‌تواند ایجاد شود:

- افزایش عوامل خارج بافت مغز مانند هیدروسفالی و

(۱) Down's syndrome

هیدرانسفال^(۲) و خونریزی ساب‌دورال^(۳) در صورتی که قبل از بسته شدن سوچورها اتفاق افتاده باشد.

- افزایش بیش از حد بافت مغز که در سندرم‌هایی مانند الکساندر^(۴) و کانوان^(۵) دیده می‌شود.

در صورتی که ماکروسفالی به علت هیدروسفالی ایجاد شود، برجستگی ناحیه فرونتال^(۶) افزایش می‌یابد، چشم‌ها به سمت پایین انحراف پیدا می‌کنند^(۷) اسکالپ نازک و وریدهای آن برجسته می‌شود. از علل آن می‌توان به تنگی قنات سیلویوس^(۸) و عفونت‌های مغزی مانند توکسوپلاسموزیس اشاره کرد.

در هیدرانسفال^(۲)، هیدروسفالی همراه با تخریب یا عدم تشکیل بافت مغز دیده می‌شود. این حالت به علت سگته‌های مغزی در دوران جنینی و عفونت‌های مغزی مانند CMV ایجاد می‌شود.

درمان

درمان ماکروسفالی برطرف کردن علت زمینه‌ای است. در صورتی که علت ماکروسفالی هیدروسفالی باشد لازم است به سرعت با تعبیه شانت مغزی درمان شود و اگر علت آن ساب‌دورال هماتوما باشد، تخلیه سریع‌تر آن ضروری است.

(۲) hydranencephaly

(۳) subdural hematoma

(۴) Alexander

(۵) Canavan

(۶) frontal protuberance

(۷) sunset eyes

(۸) sylvian aqueduct

منابع

1. Sarnat HB, Flores-Sarnat L. Developmental Disorders of the Nervous System. In: Daroff RB, Mazziotta JC, Fenichel G, Jankovic J, eds. Neurology in Clinical Practice: Principles of diagnosis and management: Elsevier; 2012:1396-421.
2. Normal Development and Deviations in Development of the Nervous System. In: Ropper AH, Samuels MA, eds. Adams and Victor's Principles of neurology: McGraw-Hill; 2009:551-79.
3. A report: the definition and classification of cerebral pa April 2006. Developmental Medicine & Child Neurol 2007;49:8-14.
4. Intellectual disability. MedlinePlus, 2011. (Access: 02/03/2013, 2013, at <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/article/001523.htm>.)

نمایه

آ ۱ / ۱	
آبسه مغز ۹۷	آتروفی ۱۶
آپنه خواب ۲۶۵	آتونیک ۷۰
آپنوستیک ۴۳	آدنوم هیپوفیز ۸۷
آتاکسی ۱۷۶, ۵۰	آرتریت تمپورال ۱۳۴
آتاکسی تلانژکتازی ۱۹۴	آرتریت روماتوئید ۶۳
آتاکسی حسی ۲۵	آرتریت شریان تمپورال ۶۲
آتاکسی فردریش ۱۷۸	آرژیل روبرتسون ۷
آتاکسی مخچه‌ای ۲۵	آریتمی ۵۳
آتنوز ۱۷	آستروسیتوما ۸۵
آترواسکلروز ۵۰	آسیب تروماتیک مغزی ۱۲۰
	آسیب تروماتیک نخاعی ۱۲۰

اعصاب حرکتی چشم ۸	کاتر یا ۲۰۳
افتادگی پلک ۲۲۴	مانتادین ۱۷۹
افتالموسکوپ ۶	میولی پارادوکس ۵۰
افزایش فشار داخل جمجمه ۱۲۳	مپیوم ۹۸
اکستازی ۲۷۸	موروزیس فوگاس ۵۲
اکلامیسی ۶۱	می تریپتیلین ۱۷۹
اکوکار دیوگرافی ۵۳	میوتروفی دیابتی ۲۱۵
اکولوسفالیک ۳۹	میوتروفیک لٹرال اسکروزیس ۲۴۲
اکولوستیبولار ۳۹	نتی کواگولانت ۵۶
الکتروانسفالوگرافی ۳۰	نژیوگرافی ۳۴
الکترومیوگرافی ۳۲	آنستزی ۱۵
الکساندر ۲۸۴	آنسفالیت اسکروزان تحت حاد ۱۰۱
اماس ۱۷۴	آنسفالیت هرپسی ۹۹
انسفالوپاتی اورمیک ۱۱۵	آنسفالیت ویروس سرخی ۱۰۱
انسفالوپاتی ایسکمیک - هیپوکسیک ۱۱۲	آنسفالیت ویروسی ۹۹
انسفالوپاتی کبدی ۱۱۴	آنورسم ۵۲
انسفالوپاتی متابولیک ۳۱	آنیزوکوریا ۷
انسفالوپاتی هاشیموتو ۱۱۸	پاندیموما ۸۶
انسفالوپاتی هایپرتنسیو ۶۱	اتوسوکسماید ۷۸
انسفالوپاتی هیپرگلیسمیک ۱۱۴	اتوسوکسیماید ۷۷
انسفالوپاتی هیپوگلیسمیک ۱۱۴	ادم مغزی ۱۳۷
انسفالومیلیت منتشر حاد ۱۸۰	اریانتاسیون ۳
انسفالیت ۳۱	اسپاستیسیته ۱۷
انسفالیت هرپسی ۳۱	اسپاستیسیتی ۱۷۹
اولتراسونوگرافی ۳۴	اسپوندیلوز کمری ۲۵۶
اولنار ۲۰	اسپوندیلوز گردنی ۱۵۰
اولیگودندروگلیوما ۸۵	اسپوندیلولیز ۱۴۲
ایڈز ۱۷۸, ۱۰۶	اسپوندیلولیزسٹریس ۱۴۳
ایمونوگلوبولین وریدی ۲۳۸	اسپوندیلیت انکیلوزان ۱۴۵
اینترفرون ۱۷۹	استازولامید ۷۹
	استرئوگنوزی ۱۶
	استریاتوم ۱۸۳
	استریدور ۱۹۲
	استوپور ۳۸
ب	
بالوفن ۱۷۹	
برادی کینزی ۱۸۴	
بروسلوز ۱۰۵	

پلینوروپاتی ۲۱۵, ۲۱۲
پمپه ۲۳۲
پوتامن ۱۸۳
پولی سومنوگرافی ۲۶۷
پولیومیلیت ۲۴۵
پونکسیون کمری ۲۸

ت

تاری دید ۶۱
تاندم ۲۲
تب مالت ۱۰۵
تحریک عصب واگ ۷۹
تراپیزیوس ۱۳
ترمبوز سینوس‌های وریدی مغز ۵۶
ترمبولیتیک ۵۶
ترمور ۱۸۴
ترومبوز ۵۰
ترومبوز سینوس کاورنوس ۵۹
ترومبوز سینوس لترال ۵۹
ترومبوز سینوس وریدی ۱۳۶
ترومبوز ورید عمقی مغز ۵۹
تریژمینال ۲۰
تست Dix - Halpike ۱۳
تست پاشنه به ساق پا ۲۲
تست رومبرگ ۲۳
تست رینه ۱۲
تست شواباخ ۱۲
تست کالریک ۴۲
تست وبر ۱۲
تشنج ۳۱
تکان مغزی ۱۲۰
تکلم ۳
تنسیلون ۲۳۷
تنفس آپنوستیک ۴۲

بوتولیسم ۲۳۹
بی خوابی ۲۶۲
بیماری آلزایمر ۱۶۳
بیماری ایدز ۱۰۶
بیماری پارکینسون ۱۶۶
بیماری پیک ۱۶۵
بیماری کروتسفلد-جاکوب ۱۰۸
بیماری کندی ۲۴۴
بیماری کورو ۱۰۸
بیماری منیر ۱۵۸
بیماری هانتینگتون ۱۶۶
بیماری‌های پریون ۱۰۸

پ

پاراپارزی ۱۸, ۱۴
پاراسومنیا ۲۶۶
پارالیزی ۱۸
پارانتو پلاستیک ۲۸
پارزی ۱۸
پارکینسونیسم ۱۸۴
پالیدوم ۱۸۳
پتانسیل‌های برانگیخته ۱۷۷
پتانسیل‌های برانگیخته بینایی ۱۷۷
پتانسیل‌های فراخوانده ۳۲
پتانسیل‌های فراخوانده بینایی ۳۲
پتانسیل‌های فراخوانده جسمی - حسی ۳۳
پتانسیل‌های فراخوانده شنوایی ۳۳
پدیده چاقوی ضامن‌دار ۱۸
پدیده ریباند ۲۲
پریونها ۱۰۷
پلاسمافرز ۲۳۸
پلژی ۱۸
پلیکسوپاتی ۲۱۱
پلیکسوپاتی براکیال ۲۱۲

تنفس تند و عمیق مرکزی ۴۲

تنفس شین- استوک ۴۲

تنگی کانال کمری ۱۴۵

توبرکولوزیس ۱۰۳

توبرکولوما ۱۰۳

توپیرامات ۷۷

تورتیکولی ۱۹۹

تومورهای برخاسته از ژرم سل ۸۶

تومورهای مغزی ۸۴

تونیک ۶۹

تونیک کلونیک ۶۹

تیآگابین ۷۷

تیبیال خلفی ۲۰

تیزانیدین ۱۷۹

تیک ۱۹۷, ۷۴

ج

جذام ۲۱۶

جسم سیاه ۱۸۳

ح

حافظه ۳

حرکات غیرارادی ۱۶

حرکات متناوب سریع ۲۲

حس ارتعاش ۱۶

حس پوزیشن ۱۵

حس حرارت ۱۵

حس درد ۱۵

حس لمس ۱۵

حس‌های کورتیکال ۱۶

خشیش ۲۷۸

حملات گذرای ایسکمی ۵۴

حمله روانزاد ۷۴

حمله غیاب ۶۸

حمله فراگیر اولیه ۶۸

حمله کانونی ۶۶

حمله کانونی با انتشار ثانویه ۶۸

حمله کانونی پیچیده ۶۸

حمله کانونی ساده ۶۶

خ

خواب‌آلودگی ۲۶۲, ۳۸

خونریزی اپی‌دورال ۵۲

خونریزی ساب‌دورال ۵۲

خونریزی فضای تحت‌عنکبوتیه ۵۲

د

دایپلکس سونوگرافی ۵۳

درد گردن ۱۴۹

درماتومیوزیت ۲۲۶

دژرین سوتا ۲۲۰

دژنراسیون کورتیکوبازال ۱۸۴

دلیریوم ۱۷۱

دمانس ۱۶۲

دمانس ناشی از دیالیز ۱۱۶

دنترویلن ۱۷۹

دوبینی ۲۲۴, ۱۷۶, ۵۲

دiazپام ۸۰

دی‌پلژی ۱۸

دید رنگ ۶

دیزآرتری ۲۲۴

دیس‌آرتری ۵۰

دیستروفی عضلانی امری - دریفوس ۲۳۰

دیستروفی عضلانی بکر ۲۲۹

دیستروفی عضلانی دوشن ۲۲۸

دیستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال ۲۳۰

دیستروفی عضلانی لیمب - گردل ۲۳۰

دیستروفی میوتونیک ۲۳۱

دیستروفی‌نوپاتی‌ها ۲۲۸

دیستونی ۱۹۸, ۱۷

دیستونی اوروماندیبولار ۲۰۰

سارکوئیدوز ۱۷۸
سرپریت ۹۷
سردرد ۱۲۶
سردرد شبانه ۱۲۶
سرگیجه ۱۲, ۱۵۴
سرگیجه حمله ای وضعیتی خوش خیم ۱۵۸
سکته ۴۸
سکته مغزی ۴۹
سکته مغزی ایسکمیک ۵۰
سکته های هموراژیک ۵۲
سلزلین ۱۹۰
سنترال کور ۲۳۴
سنترونوکلئار ۲۳۴
سندرم آنتی فسفولیپید ۶۳
سندرم بیخوابی فامیلی کشنده ۱۰۸
سندرم پای بی قرار ۲۶۹
سندرم تونل کارپ ۱۵۲, ۲۱۰
سندرم جرسمن- استراسلر- شینگر ۱۰۸
سندرم دهانه خروجی قفسه صدی ۱۴۹
سندرم ژیل دولاتوره ۱۹۷
سندرم شارکو-ماری-توت ۲۲۰
سندرم گیلن باره ۲۱۲
سندرم میاستنیک ۲۳۹
سندرم نورولپتیک بدخیم ۲۰۴
سندرم های آکینتیک- رزید ۱۸۲
سنکوپ ۷۴
سوساک ۱۷۸
سیاتیک ۲۰
سیسترنوگرافی رادیونوکلئید ۲۸
سیفلیس ۱۷۸
سیلدنافیل ۱۷۹

ش

شبکه عصبی بازویی ۱۵۱

دیسفازی ۲۲۴, ۵۲
دیس فونی ۵۱
دیسفونی ۱۹۲
دیس کینزی ها ۱۹۲
دیس کینزی های تاردیو ۲۰۳

ر

رابدو میولیز ۲۷۴
رادیال ۲۰
رادیولوپاتی ۲۱۵
راه رفتن آپراکسیک ۲۶
رژیدیت ۱۸۴
رژیدیتی دسبره ۴۴
رژیدیتی دکورتیکه ۴۳
رفلکس Gag ۲۰
رفلکس بولبوکاورنوس ۲۱
رفلکس پالمومتال ۲۱
رفلکس قرنيه ۲۰
رفلکس کف پای ۲۱, ۲۰
رفلکس گراسپ ۲۱
رفلکس مقعدی ۲۱
رفلکس مکیدن ۲۱
رفلکس های بدوی ۲۱
رفلکس های پوستی شکمی ۲۰
رفلکس های تاندونی عمقی ۱۹
رفلکس های سطحی ۲۰
روانگردان ۲۷۷
ریجیدیت ۱۸
ریسه ۷۴

ز

زندگی نباتی ۳۹
زوال عقل ۱۶۲, ۲۸
زوال عقل با اجسام لویی ۱۶۶
زوال عقل عروقی ۱۶۷

ف

- فاسیکولاسیون ۱۶
فراموشی روانزا ۱۷۱
فراموشی کلی گذرا ۱۷۰
فسفوریلاز ۲۳۲
فسفوفروکتوکیناز ۲۳۲
فلاسیدیتی ۱۷
فلج پیشرونده فوق هسته‌ای ۱۶۶
فلج دوره‌ای ۳۹
فلج دوره‌ای هیپوکالمیک ۲۳۳
فلج فاسیال ۵۲
فلج فلاسید ۱۷
فلج فوق هسته‌ای پیش‌رونده ۱۸۴
فلج مغزی ۲۸۲
فلوکسیتین ۱۷۹
فمورال ۲۰
فن سیکل‌دین ۲۷۸
فنوباریتال ۷۷
فنی‌توئین ۱۹۴, ۷۷
فوندوسکوپ ۶

ق

- قدرت بینایی ۵

ک

- کاتاپلکسی ۷۴
کاداسیل ۱۷۸
کاربامازپین ۱۷۹, ۷۷
کارنیتین ۲۳۳
کارنیتین پالمیتیل ترانسفراز ۲۳۳
کاناوان ۲۸۴
کرامپ نویسندگان ۲۰۰
کرانیو فارنژیوما ۸۸
کرایوگلوبولینمی ۲۱۸
کره ۱۷, ۱۹۴

شریان رابط قدامی ۴۹

شریان رابط خلفی ۴۹

شریان کاروتید داخلی ۴۹

شریان کوروئیدال قدامی ۴۹

شریان ورتبرال ۴۹

شریان مغزی قدامی ۴۹

شریان مغزی خلفی ۴۹

شریان مغزی میانی ۴۹

شریان مخچه‌ای فوقانی ۴۹

شوانوما ۸۸

شوکنخاعی ۲۵۱

ص

صرع ۳۱

صرع پایدار ۸۰

ع

عصب ابدوسنس ۹

عصب اکولوموتور ۸

عصب اولنار ۲۱۰

عصب بویایی ۵

عصب بینایی ۵

عصب پروتال ۲۱۰

عصب پوستی جانبی ران ۲۱۰

عصب تروکلنار ۹

عصب تریژمینال ۱۰

عصب رادیال ۲۱۰

عصب فاسیال ۱۱

عصب گلو سوفارنژیال ۱۳

عصب مدیان ۲۱۰

عصب وستیبولار ۱۲

عضله استرنوکلیدوماستوئید ۱۳

عقب ماندگی ذهنی ۲۸۳

علامت بابنسکی ۲۰

کره سیدنهام ۱۹۵	مارکیافاوا - بیگنامی ۲۷۴
کره گراویداروم ۱۹۴	ماریجوانا ۲۷۸
کروتزفلد - جاکوب ۳۲	ماکروسفالی ۲۸۴
کلاستر ۱۲۶	مالتیپل اسکروز ۵۴
کلونیک ۶۹	مالتیپل سیستم آتروفی ۱۸۴
کما ۳۸	متاستاز ۸۴
کمر درد ۱۴۰	متیل فنیدات ۲۷۷
کوادری پارزی ۱۴	متیل فنیدیت ۱۷۹
کوادری پارزی ۱۸	مخروط نخاعی ۲۴۹
کودیت ۱۸۳	مدولوبلاستوما ۸۶
کوررنگی ۶۱	مدین ۲۰
کوکائین ۲۷۸, ۲۷۷	مرالژیا پارستتیکا ۲۱۰
کیست کلوتید ۸۹	مردمک ته سنجاقی ۷
کیفواسکولیوز ۲۲۴	مردمک تونیک ۷
	مردمک ها ۷
گ	
گابپنتین ۱۷۹, ۷۸, ۷۷	مرگ مغزی ۳۱
گلاتیرامراستات ۱۷۹	مطالعات هدایت عصبی ۳۲
گلوبوس پالیدوس ۱۸۳	معیار گلاسکو ۴۰
گیلن باره ۲۸	مک آردل ۲۳۲
	منژیت ۹۲, ۲۸
ل	
لامبرت-ایتون ۲۳۹	منژیت آسپتیک ۱۰۲
لاموتریزین ۷۷	منژیت باکتریال ۹۲
لاندو کلفنر ۷۹	منژیت سلی ۱۰۳
لایم ۱۷۸	منژیوما ۸۷
لرمیت ۱۷۶	منوپارزی ۱۸
لکوانسفالوپاتی چند کانونی پیش رونده ۱۰۰	منونوریت مولتی پلکس ۶۳
لکودیستروفی ۱۷۸	مودافینیل ۱۷۹
لنفوم ۸۶	موسکولو کوتانئوس ۲۰
لنوکس - گاستو ۷۱	مولتیپل اسکروزیس ۲۸
لوپوس ۶۳	مونونوروپاتی سیمپلکس ۲۱۵, ۲۱۰
لورازپام ۸۰	میاستنی گراو ۲۳۶
لوودوپا ۱۸۹	میاستنی گراو ۳۹
لیسنسفالی ۲۸۱	میتوکسانترون ۱۷۹
	میدازولام ۸۰

والیوئیک اسید ۷۷

ورنیکه-کورساکف ۱۷۰

ورنیکه - کورساکوف ۲۷۳

وضعیت دسربره ۴۴

وضعیت دکورتیکه ۴۳

ویلسون ۱۸۵

۵

هالوردن اشپاتزبا ۱۸۵

هانتیگتون ۱۸۵

هتروتروپی زیر کورتکس ۲۸۱

هرنیاسیون مغزی ۴۱

هسته ساب تالامیک ۱۸۳

هماتوم اپی دورال ۱۲۲

هماتوم ساب دورال ۱۲۲, ۵۴

هماتومیلی ۲۵۵

همونیموس آنوپی ۵۰

همی آنوپی ۵۱

همی بالیسم ۱۹۶

همی پارزی ۱۸

هورنر ۷

هیپرتروفی ۱۶

هیپرتروفی کاذب ۲۲۴

هیپرتونیسته ۱۷

هیپرتیروئیدیسم ۱۱۷

هیپروکالمی ۱۱۷

هیپروکلسمی ۱۱۷, ۵۴

هیپرناترمی ۱۱۷

هیپوتونی ۱۷, ۲۲۴

هیپوکالمی ۱۱۷

هیپوکلسمی ۱۱۷

هیپوگلیسمی ۵۴

هیپوناترمی ۱۱۶, ۵۴

هیدرانسفالی ۲۸۴

هیدروسفالی ۲۸۴, ۲۸

هیدروسفالی با فشار نرمال ۱۳۸

یدریاز ۷

میکروسفالی ۲۸۳

میگرن ۱۲۶, ۵۴

میلوپاتی ۲۵۵, ۵۴

میلوگرافی ۳۴, ۲۸

میلینولیز مرکزی پونس ۲۷۴

میو آدنیلالات دامیناز ۲۳۳

میوپاتی ۲۷۴, ۲۵

میوپاتی های التهابی ۲۲۶

میوتونی ۱۸

میوز ۷

میوزیت انکلوزیون بادی ۲۲۸

میوکلونوس ۱۹۶

میوکلونیک ۷۰

ن

نئواستریاتوم ۱۸۳

ناتالیزوما ۱۷۹

ناحیه دم اسبی ۲۵۲

نارکولپسی ۲۶۳, ۷۴

نارکولپسی-کاتاپلکسی ۲۶۸

نمالین ۲۳۴

نورالژی گلو سوفارنژیال ۱۳۴

نورتریپتیلین ۱۷۹

نوروپاتی ۶۳, ۱۶

نوروسیفیلیس ۱۰۴

نوروما ۸۸

نوریت اپتیک ۱۷۵

نوریت وستیبولار ۱۵۷

نورینوما ۸۸

نیستاگموس ۱۵۶, ۴۲

نیلن بارانی ۱۳

۹

واسکولیت ها ۱۷۸, ۶۲